

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE PARIS

Année Scolaire
1933-1934

THÈSE N° 626

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

Présentée et soutenue par

FANNY RAPPOPORT

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

Née le 2 Octobre 1901 à Soutkowo (Russie)

**CONTRIBUTION à l'ETUDE CLINIQUE
des HEMANGIOMES du CERVELET**

Travail du Service de Neurochirurgie
du Docteur Clovis Vincent

Président de la Thèse : M. ROUSSY, Professeur

PARIS

IMP. UNION, 13, RUE MÉCHAIN, PARIS

1934

**CONTRIBUTION à l'ÉTUDE CLINIQUE
des HEMANGIOMES du CERVELET**



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41551815_0076

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE PARIS

Année Scolaire
1933-1934

THÈSE N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

Présentée et soutenue par

FANNY RAPPOPORT

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

Née le 2 Octobre 1901 à Soutkovo (Russie)

**CONTRIBUTION à l'ETUDE CLINIQUE
des HEMANGIOMES du CERVELET**

Travail du Service de Neurochirurgie
du Docteur Clovis Vincent

Président de la Thèse : M. ROUSSY, Professeur

PARIS

IMP. UNION, 13, RUE MÉCHAIN, PARIS

1934

I. — Professeurs

MM.

Anatomie	ROUVIÈRE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale	PROUST.
Physiologie	LÉON BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	Robert DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	CLERC.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Clinique médicale	ACHARD.
	BEZANÇON.
	CARNOT.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
Clinique chirurgicale	CUNÉO.
	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
Clinique ophtalmologique	LENORMAND.
Clinique urologique	TERRIEN.
	MARION.
Clinique d'accouchements	BRINDEAU.
	COUVELAIRE.
Clinique gynécologique	JEANNIN.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	J.-L. FAURE.
Clinique thérapeutique médicale	OMBRÉDANNE.
Clinique oto-rhino-laryngologique	RATHERY.
Clinique thérapeutique chirurgicale	LEMAITRE.
Clinique propédeutique	Pierre DUVAL.
Clinique de la tuberculose	SERGENT.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	Léon BERNARD.
	MATHIEU.
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.



II. — Agrégés en exercice

MM.

ALAJOUANINE	Neurologie et Psychiâtrie.
BÉNARD (Henri)	Pathologie médicale.
BERNARD (Étienne).	Pathologie médicale.
BOULIN	Pathologie médicale.
BROcq	Pathologie chirurgicale.
BULLIARD	Histologie.
CATHALA	Pathologie médicale.
CHABROL	Pathologie médicale.
CHEVALLIER	Pathologie médicale.
DOGNON.	Physique.
DONZELOT	Pathologie médicale.
FEY	Urologie.
GALLIARD	Parasitologie.
GASTINEL	Bactériologie.
GATELLIER.	Pathologie chirurgicale.
DE GAUDART-D'ALLAINES.	Pathologie chirurgicale.
GAYET	Physiologie.
GIROUD.	Histologie.
HAGUENAU	Pathologie médicale.
HALPHEN	Oto-rhino-laryngologie.
HAZARD.	Pharmacologie.
HUGUENIN.	Anatomie pathologique.
JOANNON	Hygiène.
LABBÉ (Henri).	Chimie biologique.
LACOMME	Obstétrique.
LANTUÉJOUL.	Obstétrique.
LAROCHE (Guy)	Pathologie médicale.
LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
LEVEUF	Pathologie chirurgicale.
LÉVY (M ^{lle} J.).	Pharmacologie.
LÉVY-VALENSI	Neurologie et Psychiâtrie.
MOREAU.	Pathologie médicale.
MOULONGUET	Pathologie chirurgicale.
MOUQUIN	Pathologie médicale.
OBERLING.	Anatomie pathologique.
PETIT-DUTAILLIS	Pathologie chirurgicale.
PIÉDELIEVRE.	Médecine légale.
PORTES	Obstétrique.
QUÉNU	Pathologie chirurgicale.
RICHET	Physiologie.
SANNIÉ	Chimie biologique.
SÉNÈQUE	Pathologie chirurgicale.
SÉZARY	Dermatologie et syphiligraphie.
TROISIER	Pathologie expérimentale.
TURPIN	Pathologie médicale.
VALLERY-RADOT (Pasteur)	Pathologie médicale.
VELTER.	Ophtalmologie.
VIGNES	Obstétrique.
WILMOTH	Pathologie chirurgicale.

III. — Agrégés rappelés à l'exercice pour le service des examens

MM.

ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.
BUSQUET	Pharmacologie.
CHAILLEY-BERT	Physiologie.
LEROUX.	Anatomie pathologique.
NEVEU-LEMAIRE	Parasitologie.
ZIMMERN	Physique.

IV. — Agrégés chargés de cours de clinique annexe à titre permanent.

MM.

ABRAMI	}	Clinique médicale.
AUBERTIN		
BRULE		
CHIRAY		
DUVOIR		
HARVIER	}	Clinique obstétricale.
LIAN		
ECALLE		
GUENIOT		
LE LORIER		
LÉVY-SOLAL	}	Clinique chirurgicale.
METZGER		
BASSET		
CADENAT		
HEITZ-BOYER		
MOCQUOT		
MOURE		
SCHWARTZ		

V. — Chargés de cours

MM.

CHAILLEY-BERT, agrégé	Éducation physique.
FREY	Stomatologie.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
WEIL-HALLÉ	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A la mémoire de ma Mère
SOPHIE OGUSE-RAPPOPORT,
Docteur en Médecine
(1865-1923).

Au Docteur Clovis VINCENT,
Médecin des Hôpitaux, Chef du Service de Neurochirurgie
de l'Hôpital de la Pitié.

En témoignage de gratitude, et d'admiration
pour l'œuvre qu'il accomplit.

A Mes Maîtres dans les Hôpitaux :

EXTERNAT :

MM. les Docteurs : ROBINEAU,
RIST,
CLERC,
RENAULT,
BERGER,
Pr. WIDAL in *mémoriam*.

INTERNAT :

MM. les Docteurs :	Pr. DELBET,	{	<i>1^e année</i>
	MOCQUOT.		
	VINCENT,	{	<i>2^e année</i>
	Pr. FAURE.		
	DEVRAIGNE,	{	<i>3^e année</i>
	APERT.		
	MILHIT.		<i>4^e année</i>

Aux docteurs KREBS, CHAVANY, THIEBAULT, BERDET,
Médecins Assistants du Service de Neurochirurgie
de l'Hôpital de la Pitié.

Aux Docteurs DAVID et PUECH,
Neurochirurgiens Assistants du Service de Neurochirurgie
de l'Hôpital de la Pitié.

Aux Docteurs HARTMANN et WINTER.

Au Docteur RAMIREZ-CORRIA,
à qui nous devons la partie histologique de ce travail.

A Mlle BICHOT, laborantine.

A Mmes les Surveillantes et Infirmières
du Service de Neurochirurgie de l'Hôpital de la Pitié.

A Mon Président de Thèse, M. le Pr. ROUSSY,
Professeur d'Anatomie Pathologique, Doyen de la Faculté
de Médecine.

INTRODUCTION

Les hémangiomes du cervelet ont fait l'objet depuis une dizaine d'années de nombreux travaux. Parmi les plus importants, il faut citer : le travail de Lindau (1926), qui montre la nature angiomateuse de la tumeur murale de nombreux kystes du cervelet, et leur association fréquente avec l'angiomatose de la rétine, la monographie consacrée aux tumeurs vasculaires de l'encéphale par Cushing et Bailey (1928), et l'important travail histologique de Roussy et Oberling (1930).

La série des 14 hémangiomes du cervelet opérés que nous rapportons réunit la totalité des cas observés dans le service de Neuro-chirurgie du Docteur Clovis Vincent, pendant une période de cinq années, de 1929 à 1934. Elle comprend les premiers cas d'hémangiome du cervelet opérés en France.

Nous rapportons les observations complètes, cliniques et anatomiques de ces cas, dont quelques uns ont déjà été publiés, soit par le Docteur Vincent, soit par ses assistants du service de Neuro-chirurgie de la Pitié, les Docteurs David et Puech.

L'analyse de cette série d'observations, du point de vue clinique, le seul que nous envisagions ici (1), confirme les données déjà classiques de la monographie de Cushing et Bailey :

(1) L'étude histologique des cas de cette série (anciens et récents) a été faite dans la laboratoire du Docteur Clovis Vincent par le Docteur Ramirez-Corria. Nous rapportons seulement ici la partie descriptive de cette étude ; son interprétation, la discussion des problèmes qu'elle soulève font l'objet d'un travail histologique qui sera publié ultérieurement.

Tumeurs survenant principalement chez l'adulte.

Tumeurs d'évolution bénigne, dont le pronostic lointain, lorsqu'elles sont extirpables, est favorable. Parmi les cas de notre série, il en est plusieurs dont la guérison qui semble complète est observée depuis 3 à 5 ans.

Tumeurs dont le caractère congénital est bien démontré par de nombreuses observations de cas familiaux et par la coexistence chez un même malade d'autres malformations angiomateuses ou kystiques.

Tumeurs de la fosse postérieure donnant en général plus de troubles statiques que de troubles cinétiques, et qu'il est presque toujours impossible de distinguer d'une autre variété de tumeur. En dehors des cas assez rares où existent des antécédents familiaux nets ou une angiomatose de la rétine, il n'est guère possible de prévoir avant l'intervention qu'il s'agit d'un hémangiome.

Cependant une de nos observations contient un fait nouveau : image de lacis vasculaire sur les radiographies du crâne dans une région répondant au 4^e ventricule.

Une autre contient un fait rarement observé : perception par le malade d'un bruit rythmé par la circulation, et qu'il localise dans la partie postérieure du crâne.

Nous montrerons de plus qu'il est possible dans certains cas, même en l'absence de tout signe de tumeur vasculaire, de présumer qu'il peut s'agir d'un hémangiome.

En effet, les hémangiomes médians ou para-médians, qui sont de beaucoup les plus nombreux, constituent un groupe de tumeurs congénitales, à évolution lente, de siège à peu près constant, s'insérant sur le calamus. On conçoit facilement que cette variété d'hémangiome puisse réaliser avec une particulière netteté le syndrome de compression de la partie basse du 4^e ventricule. Un tel syndrome, qui n'est pas strictement particulier aux hémangiomes, mais qui est très souvent réalisé par eux, est important à connaître dans toutes ses modalités. Les signes de localisation y ont souvent un caractère très précis et sont susceptibles d'orienter, soit vers le diagnostic même de tumeur, soit vers celui de tumeur de la fosse postérieure.

OBSERVATIONS *)

CAS I.

Malade âgé de 33 ans, début datant de quatre ans avant l'entrée à l'hôpital, par une douleur brutale à la nuque. attitude de la tête en anteflexion et vertigue. Impression de battements dans la région sous-occipitale à l'effort. Trois ans après accentuation de la céphalée sous-occipitale avec irradiations latérales gauches s'accompagnant de vertige avec chute vers la droite, lors des déplacements de la tête et de troubles visuels. Bourdonnements d'oreille. Baisse rapide de la vision. Troubles de la statique. Très peu de troubles cinétiques. Exophtalmie droite. Trépanation décompressive droite. Hématémèse. Cécité complète. Exploration de la région frontale droite négative. Mort le neuvième jour. Autopsie. Tumeur semi-kystique, adhérente au plancher du quatrième ventricule, insérée sur le calamus. Souz Manuel, 33 ans.

Observation : Malade adressé par le docteur Dossin, d'Avize, pour un syndrome d'hypertension intracrânienne, en février 1929.

Début de la maladie : En 1925, un après-midi, le malade ressent brusquement une douleur très vive en coup de marteau dans la nuque ; il tient sa tête légèrement penchée en avant et lorsqu'il veut la relever sa douleur sous-occipitale s'exagère et il a une impression de vertige ; il voit les objets tourner. Cette première crise dura quelques minutes ; elle le surprit en position assise, sans quoi, elle aurait probablement entraîné la chute. Dans les jours qui

(1) Ces observations sont l'œuvre d'assistants et internes du service du Docteur Clovis Vincent : MM. Puech, David, Thiebaut, Berdet, Lemoyne, Mme Roudinesco, MM. Loisel, Lebeau et nous-mêmes.

suivent, les douleurs réapparaissent lorsqu'il relève la tête. Elles sont également réveillées par l'effort qui détermine des sensations de battements dans la région sous-occipitale.

En 1928, accentuation de la céphalée sous-occipitale qui devient de plus en plus intense, s'accompagne de vertiges avec tendance à tomber vers la droite, vertiges provoqués par les déplacements de la tête, et de troubles visuels passagers. Les vertiges s'accompagnent parfois de bourdonnements d'oreille du côté gauche. Ces bourdonnements d'oreille se sont installés d'une façon permanente deux mois avant l'entrée du malade à l'hôpital, dans les jours qui suivirent la ponction lombaire qui lui fut faite à cette époque. Peu de temps après, céphalée occipitale encore plus intense, s'accompagnant de vomissements du type cérébral. Irradiation de la douleur occipitale le long des muscles de la nuque et du côté gauche du cou. Baisse rapide de la vision aboutissant en quelques jours à une cécité complète de l'œil droit. La station debout est devenue presque impossible, le malade se sentant les jambes de plus en plus faibles ; il signale de plus une impression de froid à leur niveau.

A l'examen : *motilité* : station debout possible. Démarche incertaine, surtout lors des changements de direction. Le malade a plutôt tendance à être entraîné vers la gauche.

Force segmentaire normale.

Réflexes : tendineux, rotulien gauche plus faible que le droit. Achilléens égaux. Aux membres supérieurs, réflexes diminués du côté gauche. Cutanés : normaux, sauf une absence de réponse à l'excitation plantaire du côté gauche.

Epreuve de la flexion combinée de la cuisse et du bassin : les deux talons se soulèvent.

Tonus : hypotonie du côté gauche.

Epreuve du Barré : chute de la jambe gauche.

Epreuves cérébelleuses : épreuve du doigt au nez moins bien exécutée à gauche qu'à droite. Aux membres inférieurs, lorsqu'on lance la jambe contre la fesse, le malade étant couché sur le ventre, le mouvement est moins freiné à gauche qu'à droite. Légère adiadococinésie gauche. Epreuve des

bras tendus : déviation des deux index en dehors les yeux fermés. Pas de nystagmus.

Nerfs crâniens :

I. — Normal.

II, III, IV, VI. — Exophtalmie droite. Acuité visuelle. On voit passer la main à vingt centimètres. OG : 5/20°. Champ visuel OD, perte complète de la vision dans le champ nasal. OG paraît normal. Pupilles OD OG : réflexes photomoteurs en rapport avec la vision. Motilité oculaire normale. Stase papillaire bi-latérale. Pas de nystagmus.

V. — Hypoesthésie cornéenne légère à gauche.

VII. — Parésie faciale droite centrale. Le voile du palais se lève mieux à gauche qu'à droite.

VIII. — Le malade dit moins bien entendre de l'oreille gauche, côté où existent des bourdonnements. Examen otoscopique normal, épreuve labyrinthique non faite.

IX, X, XI, XII. — Rien à signaler.

Pas de troubles trophiques ni sphinctériens.

Etat psychique normal.

Examen de la tête et du cou : légère douleur à la pression dans la région sous occipitale droite. Contracture des muscles de la nuque, surtout à gauche. Radiographies ne décelant rien d'anormal.

Trépanation décompressive gauche, le 19 février 1929. Ouverture de la dure-mère. Le cerveau est assez tendu ; on le voit battre dans l'ouverture. Fermeture en trois plans.

Suites opératoires : Le 26 février, hématémèse.

Le 7 mars, ponction lombaire : pression 60 cm. au manomètre de Claude en position couchée. La trépanation décompressive n'a pas empêché la cécité de se compléter.

Examen le 19 mars ; station debout impossible. Malade très amaigri. Examen neurologique sans changement.

Ventriculographie le 22 mars 1929. Distension ventriculaire bi-latérale. Malgré cette constatation, et en se basant sur l'existence de l'exophtalmie droite, on décide de faire une exploration frontale droite.

Deuxième intervention le 23 mars 1929. Volet frontal droit.

Suites opératoires de la deuxième intervention : Aggravation progressive. Troubles bulbaires. Hoquet fréquent. Amaigrissement considérable. Obnubilation, puis coma le 30 et 31 mars. Mort le 1^{er} avril 1929.

Autopsie : M. David-F. Rappoport.

On aperçoit entre les amygdales cérébelleuses, sous le bord inférieur du vermis, une tumeur rouge orange, à grand axe sagittal, du volume d'une cerise.

Sur une *coupe sagittale bulbo-cérébelleuse*, la tumeur s'étend en hauteur de l'émergence des pédoncules cérébelleux inférieurs, jusqu'au toit du mésencéphale. Son pôle supérieur refoule en haut le vermis et le comprime contre les tubercules quadrijumeaux inférieurs. L'aqueduc est dilaté, le toit mésocéphalique aminci. En avant, la tumeur est adhérente à toute l'étendue du plancher du quatrième ventricule, s'insérant en bas au bec de calamus.

Sur une *coupe transversale*, à la hauteur de l'aile grise, la tumeur remplit toute la lumière du quatrième ventricule, comprise en avant du bulbe. Son contour est polycyclique. Aux points d'émergence des pédoncules cérébelleux inférieurs, on voit de gros vaisseaux communs à la tumeur et au bulbe. Sur la surface de coupe, apparaissent de gros vaisseaux remplis de sang.

Dans le reste du cerveau, on ne constate pas autre chose qu'une dilatation considérable et symétrique de tout le système ventriculaire.

En dehors de la tumeur, se trouve un kyste peu volumineux de la grosseur d'une noisette (Fig. 1, 2).

Examen microscopique de la pièce d'autopsie (Docteur Ramirez-Corria).

Sur les coupes, la paroi du kyste apparaît formée de plusieurs couches de condensation gliale, dont on trouve la trace sous forme d'expansions cellulaires gliales en masse ayant subi une dégénérescence hyaline.

Examen de la partie solide de la tumeur.

Examen des coupes colorées à l'hémateïne-éosine.

On y voit :

1. — De gros vaisseaux distendus ;

2. — Des plages claires assez étendues de tissu lâche ;

3. — Une partie solide.

Les vaisseaux distendus ont une paroi endothéliale renforcée par du tissu fibreux sans fibres musculaires.

Les plages claires correspondent à un tissu à très large mailles qui rappellent dans l'ensemble un tissu myxoïde.

La partie solide est composée de deux éléments :

a) des capillaires très fins anastomosés en tous sens ;

b) des cellules entre les capillaires; les unes sont de grosses cellules à noyau unique ou multiple et de taille variable, dont le protoplasme varie d'une petite lame irrégulière à une large bande protoplasmique. Le protoplasme a une apparence hyaline ou très légèrement granuleuse. Il est creusé de vacuoles de taille et de nombre variables.

On y rencontre aussi des cellules dont le noyau a le même caractère que celui des cellules « pseudo-xanthomateuses » et dont le protoplasme est bourré de sphérules hyalines de couleur rosée.

Sur les coupes imprégnées à l'argent, on observe : 1° *des capillaires formés exclusivement par une lame mésenchymateuse* très mince, parsemée de noyaux et où ne sont pas visible de limites cellulaires. Ces capillaires sont extrêmement minces ; ils ressemblent de très près aux fins capillaires du cerveau. 2° *des capillaires plus gros* dans les parois desquels on voit des fibrilles de réticuline isolée ou en réseau. 3° *des capillaires de plus gros calibre* et des *précapillaires*, où l'on observe déjà des différenciations cellulaires et adventitielles.

Entre les mailles du réseau capillaire, on trouve *des cellules* (celles que certains auteurs appellent pseudo-xanthomateuses) à noyau rond ou polymorphe, bourrées de gouttelettes soudanophiles. Quelques-unes de ces cellules contiennent des boules argentophiles (fig. 4 flèche), dont la taille varie de la plus grosse jusqu'à la plus fine dimension. D'autres ne contiennent ni graisse, ni boules hyalines.

Au niveau de la surface de la tumeur, on trouve une couche épithéliale de type choroidien avec des formations sphé-

riques argentophiles paranucléaires qui ne sont vraisemblablement pas des blépharoplastes. A très fort grossissement, on peut se rendre compte par la netteté de leurs contours qu'il ne s'agit pas d'une granulation banale, mais d'une formation dont nous ne pouvons encore préciser la nature .

En résumé, nous trouvons, dans cette tumeur, à côté d'une zone peu étendue, qui a subi une dégénérescence d'apparence myxoïde, une autre zone comprenant la presque totalité de la tumeur et dont la structure a conservé toute sa complexité.

En nous basant sur l'aspect des coupes à l'hématéine-éosine, nous pourrions décrire une structure d'aspect réticulaire, mais que les imprégnations argentiques démontrent ne pas exister. En nous servant de plusieurs variantes de cette dernière technique, nous sommes arrivés à obtenir des images nettes de la partie protoplasmique des capillaires. C'est alors qu'on se rend compte que la tumeur est formée par un système fermé de capillaires diversement anastomosés, véritable système alvéolaire à petits alvéoles occupés par des cellules dites pseudoxanthomateuses. Quand on pousse à fond la différenciation de la réticuline, le carbonate nous offre la même image que le Perdrau, et cette image, forcément incomplète, nous conduit à des interprétations qui s'éloignent très souvent de la réalité.

Nous sommes donc en présence d'un *hémangiome capillaire labyrinthe ou à petits alvéoles*. Dans ce système fermé, nous n'avons jamais constaté de signes d'hématopoïèse, ni d'hémangioblastomatose (dans le sens d'un tissu angio-hémangioblastique).

CAS II.

Résumé de l'observation (observation complète publiée dans la Revue Neurologique). Malade âgé de 25 ans. Début 8

(1) Dr. Clovis Vincent et F. Rappoport : Deux cas d'hémangioblastomes du cervelet dont l'un familial. Sur la valeur de l'attitude de la tête pour le diagnostic des tumeurs de la fosse postérieure. (Revue Neurologique, Janvier 1931).

mois avant l'entrée à l'hôpital, par une crise postérieure, survenant lors de l'inclinaison du corps en avant. Répétition de ces crises. Céphalée sous-occipitale permanente avec raideur du cou. Dans les mois qui suivent, douleurs maxillaires bilatérales. Douleurs cervicales latérales s'étendant le long du bras droit et fourmillements dans les doigts. Mêmes troubles plus atténués du côté gauche. Enrouement. Attitude de la tête en rétroflexion et inclinaison vers la gauche. Signes cérébelleux légers. Diagnostic clinique : tumeur de la ligne médiane du cervelet.

Intervention, 11 juin 1929 : Dr Cl. Vincent: Anesthésie locale, position assise ; résection de l'arc postérieur de l'atlas ; trépanation de l'écaille de l'occipital. Lors de la résection de la partie médiane de cet os, le malade accuse une sensation de courant électrique dans les deux derniers doigts des deux mains.

Pendant l'incision de la dure-mère, le malade se plaint de *vives douleurs dans les dents* à droite. La dure-mère incisée, la tumeur apparaît. Du volume d'une grosse datte, elle s'allonge sur la ligne médiane, son pôle supérieur s'insinuant entre la face inférieure du cervelet et le plancher de la fosse cérébelleuse. Cette tumeur entourée d'une membrane est de coloration rouge-violacé et semble très vasculaire.

L'arc postérieur de l'axis est réséqué de manière à libérer le pôle inférieur de la tumeur. On peut alors la décoller progressivement de bas en haut et l'enlever d'une seule pièce avec sa membrane après pincement et section des pédicules. Hémostase soignée. Fermeture en trois plans. Durée de l'intervention : quatre heures. Suites opératoires : normales.

En octobre 1929, le malade est guéri : l'attitude de la tête, les douleurs de la nuque, dans les membres et dans les dents ont disparu. Il se plaint d'anesthésie dans le domaine du nerf occipital et de certaines douleurs dans la région auriculo-temporale droite, parfois dans l'épaule droite. Il est vraisemblablement qu'il s'agit là de douleurs provoquées par la présence des clips sur les noyaux de Goll et

de Burdach. La vision est parfaite, et notre opéré est sur le point de reprendre son dur travail de cultivateur.

Les douleurs, dont se plaignait encore M. Garç... cinq mois après l'intervention ont disparu progressivement ; le fond d'œil est complètement normal, la vision parfaite, toute raideur du cou a disparu, et la courbe de la nuque est tout à fait normale.

L'amélioration s'est poursuivie au cours des premiers mois de l'année 1930, au point que le malade a pu reprendre son ancien métier de cultivateur et faire la moisson

Revu en mai 1934. Sa santé est excellente.

Examen anatomique. Aspect macroscopique : La tumeur a grossièrement la forme d'un tronc de cône à grande base supérieure, à petite base inférieure. Sa longueur totale est de 3 cm. 5 à 4 cm. Sa plus grande largeur est de 2 cm.

Extérieurement, elle est rouge foncé, noire ou gris rosé foncé. Sur une coupe longitudinale, les teintes se mêlent sans aucune systématisation. Cette tumeur plongeait en bas dans une sorte de kyste contenant du liquide coagulable, dont les parois membraneuses se détachent de la tumeur (fig. 6).

Quand elle a été exposée, la tumeur se continuait sans ligne de démarcation avec le vermis médian. De gros vaisseaux non symétriques lui constituaient là un premier pédicule. Deux autres pédicules vasculaires qui donnèrent bien des difficultés fixaient la tumeur à droite et à gauche du calamus.

Examen histologique de la pièce opératoire (docteur Ramirez-Corria).

Hématéïne-éosine, Mallory-Masson. : La tumeur est composée d'un système de vaisseaux capillaires, à paroi endothéliale simple ou entourée d'une couche adventitielle. Ces vaisseaux de calibre inégal, s'anastomosent à profusion et dessinent des espaces alvéolaires généralement communicants. Ils existe une zone où les capillaires sont légèrement ectasiés (fig. 6) et leurs parois amincies. Par endroits, les vaisseaux sont très rapprochés les uns des autres. La section tangentielle de leur paroi, ainsi que les sections

des points nodaux, donnent l'impression d'une paroi endothéliale proliférée et par places cette prolifération semble indiscutable.

Les espaces alvéolaires signalés sont occupés par un tissu cellulaire dont les noyaux plus ou moins rapprochés et leur protoplasme, en apparence rétracté, donnent à l'ensemble un aspect réticulaire étoilé très spécial. Ces noyaux contrastent avec ceux des cellules endothéliales par leur forme ronde, régulière, sans festons ni boursofflures et par leur taille régulièrement petite.

Par endroits se dessinent des cavités cystoïdes à contenu hyalin.

Imprégnation argentique. : Malgré une très longue fixation au formol, nous croyons avoir obtenu des résultats assez nets pour nous orienter dans l'interprétation des éléments qui habitent les alvéoles. Les coupes imprégnées appartiennent à une partie du fragment, dont l'autre a été incluse à la paraffine.

En s'éloignant de la périphérie pour éviter la « zone de réaction gliale », on voit les vaisseaux former les mêmes espaces alvéolaires et, par places, on peut très bien déceler les endroits où les capillaires, en confluant, donnent un aspect net de prolifération endothéliale. Le spongio-plasme étoilé des cellules à petits noyaux ronds des alvéoles forme un réticulum irrégulier dans les imprégnations incomplètes. Dans les coupes bien réussies, on voit des figures cellulaires à protoplasme allongé souvent fibreux en tire bouchon s'insérer perpendiculairement dans la cloison. Cette disposition perpendiculaire est presque la règle. Parfois, on trouve de grosses cellules, dont les prolongements s'insèrent en « pont » sur les cloisons.

A notre avis, ces éléments ne sont pas de nature mésenchymateuse, ni appartiennent à une réaction gliale de voisinage. Ils accompagneraient, en proliférant, la prolifération capillaire. Parfois, les capillaires sont très rapprochés et le tissu interstitiel manque. Parfois, il y a une prolifération endothéliale qui accompagne les capillaires néoformés très visibles quand elle se réalise en plein tissu glial.

Ces capillaires à « paroi proliférée » peuvent aussi se rapprocher et donner à l'ensemble un aspect plus compliqué.

CAS III.

Résumé de l'observation (observation complète publiée dans la Revue Neurologique). Malade âgée de 42 ans adressée par les docteurs Sourdille et Hartmann qui suivent son fils pour un angiome de la rétine ; celui-ci leur signale chez sa mère l'existence, depuis un an, de céphalée sous-occipitale. Crise de céphalée avec attitude de la tête en hyperextension. Vertige accompagnant la céphalée ou isolé. Lors de l'entrée à l'hôpital, engourdissement du membre supérieur gauche. Aggravation rapide. Station debout impossible. Stase papillaire bilatérale. Troubles cérébelleux bilatéraux légers. Antécédents : le père de cette malade est mort à 39 ans après avoir présenté un syndrome d'hypertension intracrânienne, ainsi qu'une sœur et un frère. Diagnostic : hémangiome du cervelet probable. Diagnostic de tumeur de la fosse postérieure, confirmé par ventriculographie. A l'intervention, tumeur suscérébelleuse et paramédiane droite. Disparition des troubles pendant trois ans. Reprise des troubles en octobre 1933. Apparition de diabète sucré. Le fond d'œil reste normal. Deuxième intervention en janvier 1934. Tumeur para-médiane droite. Mort. Autopsie limitée à la cavité crânienne.

1^{re} intervention : le 7 novembre 1930. Docteur Cl. Vincent. Trépanation sous-occipitale. Ablation d'une tumeur sus-cérébelleuse droite. Une partie de la tumeur, qui s'engage sous la tente, est laissée en place. Fermeture habituelle suites opératoires normales.

Deuxième intervention : le 23 janvier 1934. Docteur Cl. Vincent.

Hémi-violet ostéoplastique suboccipital droit. On repasse en haut et en dehors dans l'ancienne cicatrice, incision médiane. On découvre immédiatement la tumeur et on ouvre un énorme kyste sous-jacent contenant environ 30 cc. de liquide hémorragique. Cette cavité ne communique pas

(1) Loc. cit.

avec la loge cérébelleuse. Tumeur du volume d'un marron d'Inde, aplatie, logée dans la concavité de la tente, dépassant la ligne médiane. Electro-coagulation. La tumeur est facilement décollée du cervelet en bas et en dehors. Coagulation des vaisseaux. En haut la tumeur adhère fortement à la tente par des vaisseaux et des trousseaux fibreux qui sont détruits à l'électro-coagulation. Par trois fois le sinus latéral qui paraît collabé est ouvert. Clips. Peu d'hémorragie. De proche en proche, toute la partie para-médiane de la tumeur est décollée, sans grande hémorragie. Cependant la tension artérielle est tombée à 4. La voix s'est affaiblie. Section para-médiane de la tumeur entre deux pinces. Hémostase de la surface de section. Hémostase pendant la réascension de la tension artérielle, elle est complète quand on remet le volet en place. Sutures musculaires habituelles.

Suites opératoires :

Cinq heures après l'intervention, cyanose, troubles respiratoires. Mort quelques minutes après.

Autopsie : limitée à la cavité crânienne. Hémorragie provenant probablement de la surface de la section de la partie restante de la tumeur. Les clips sont en place sur le sinus latéral. La partie restante de la tumeur y est appendue.

Examen microscopique de la pièce opératoire de la première intervention (docteur Ramirez-Corria).

Coupes traitées par le carbonate d'argent :

Nous avons essayé toutes les possibilités de l'imprégnation argentique, selon les méthodes d'Hortega : imprégnation élective pour la réticuline, technique protoplasmique, variante pour les épithéliofibrilles, etc. Il nous a été très pénible de tirer parti du seul fragment en notre possession, qui a été fixé dans le formol depuis trois ans.

L'imprégnation pour les formations conjonctivo-vasculaires montre que les cloisons délimitant les alvéoles sont bien formées d'un capillaire avec une armature de réticuline, ou bien de vaisseaux plus développés avec une adventice fibreuse bien constituée. Par endroits, près du pédi-

cule vasculaire de la tumeur, le tissu conjonctif, surtout de type précollagène, est très développé. On peut constater que les alvéoles délimités par des cloisons deviennent de plus en plus petits. Le labyrinthe vasculaire rappelle beaucoup celui de l'hémangiome du cas 1.

Bientôt, la prolifération de réticuline prend un aspect bien caractéristique ; les cellules qui se trouvent entre ses mailles sont emprisonnées comme dans une corbeille. Les cellules prisonnières ont une morphologie assez variée : leurs noyaux sont de taille et de formes différentes, leur protoplasma granuleux ou parfois vacuolisé ; ces vacuoles sont occupées par de la graisse soudanophile. Quelques cellules ont les caractéristiques des éléments multi-vacuolisés que l'on trouve dans les tumeurs définies comme hémangioblastomes (cas 1).

Afin d'éliminer les causes d'erreur dues à la topographie de la tumeur, nous avons coupé la pièce dans le sens d'un axe qui permet l'étude de ce qui appartenait à la périphérie et au centre. Il est très important de signaler ce point, car nous allons décrire des formations gliales dans des endroits très éloignés de la périphérie. La cause d'erreur due à la présence d'une réaction gliale péri-tumorale est par conséquent éliminée.

Dans le centre de la tumeur, existe une zone circulaire d'un centimètre à peu près de diamètre, dont la partie cellulaire des alvéoles est disposée de façon glanduloïde : sur une cloison conjonctivo-vasculaire repose une rangée de cellules cubiques à petit noyau rond, à protoplasme légèrement aurophile, et dont la nature épithéliale nous semble incontestable. L'intérieur de ces formations est occupé par des globules rouges d'origine hémorragique, ou par un contenu hyalin, ou granuleux.

A côté de ces alvéoles glanduloïdes, il en est d'autres où les cellules sont tassées les unes contre les autres et où l'on peut parfois observer une ébauche de lumière qui montre en même temps les contours rigides des cellules qui les remplissent. Dans quelques-uns des alvéoles solides on peut même signaler la présence de cellules, dont

le carbonate d'argent a imprégné le contour polygonal, rigide, de leur protoplasme.

A côté des aspects généraux ci-dessus décrits, le carbonate d'argent nous a permis de mettre en évidence certaines structures particulièrement intéressantes. En premier lieu, la technique pour les épithélio-fibrilles permet de constater d'une façon assez régulière la présence, dans l'intérieur de certaines cellules, à côté de leur noyau, de formations fibrillaires en anneaux, en bâtonnets ou en points d'interrogation du même type que celles décrites par Rio Hortega dans les éléments épendymaires choroïdiens et gliaux en senescence. Nous tenons à signaler que nous nous sommes particulièrement attachés à la discrimination entre ces formations annulaires et les anneaux d'origine nucléaire qui ont été décrits d'autre part, et que l'on trouve même dans les préparations à l'hématéine-éosine. Ces formations finement imprégnées prennent le virage aurique et contrastent par leur légère teinte rouge violacé avec les fibrilles conjonctives les plus fines dont l'imprégnation caractéristique est foncée.

Outre les formations fibrillaires intraprotoplasmiques, le carbonate nous a montré que, parmi les éléments qui habitent les alvéoles, il existe plusieurs types cellulaires, dont la morphologie est la suivante : Il s'agit de cellules à gros corps cellulaire, « protoplasmique » ou « fibreux », avec des prolongements qui vont s'insérer dans les parois vasculaires comme les pieds des astrocytes. Les éléments de type protoplasmique sont moins fréquents que ceux du type fibreux.

Il convient de remarquer que nos imprégnations, faites sur un matériel ancien, formolé, ne nous ont pas toujours donné des images complètes ; c'est ainsi que l'on observe très souvent les alvéoles traversés par des fibrilles courtes, et l'on devine le long de leur trajet le contour protoplasmique d'une cellule à laquelle elle appartenait. Parfois, ces fibrilles sont assemblées en un système arciforme qui vient s'implanter d'un vaisseau à l'une des parois alvéolaires.

En somme, on peut dire qu'à côté des cellules claires des alvéoles, il existe des types assez différenciés, protoplasmiques ou fibrillaires, dont la morphologie est bien différente.

Il s'agit d'un hémangiome capillaire à grands alvéoles et à cellules claires en mosaïque (fig 7).

CAS IV.

Début sept mois avant l'entrée à l'hôpital par céphalée frontale survenant lors du déplacement de la tête, accompagnée bientôt de vertige giratoire avec chute. Trois mois après, affaiblissement progressif des membres inférieurs, rendant la station debout impossible. Amblyopie progressive. Incontinence d'urine. Bourdonnements d'oreilles bilatéraux (bruit de moteur plus marqué à droite). Peu de troubles cérébelleux cinétiques. Nystagmus dans toutes les directions du regard, surtout vers la droite. Attitude de la tête en torticolis. Anosmie. Obnubilation psychique très marquée.

Ventriculographie. Intervention. Hémangiome du quatrième ventricule. Mort à la fin de l'intervention.

Observation : Urv. François, 22 ans, pêcheur.

Malade envoyé de l'hôpital de Quimper pour un syndrome d'hypertension intra-cranienne ayant abouti depuis trois mois déjà à la cécité.

Début de la maladie. — Bien portant jusqu'en mars 1931, le malade ressent brusquement en se baissant une douleur très vive dans la région frontale. Cet accès de céphalée dure deux heures environ, ne s'accompagne d'aucun vomissement. Depuis lors, très fréquemment, sans horaire fixe, mais toujours à l'occasion d'un déplacement de la tête, la douleur réapparaît.

En avril 1931, à trois ou quatre reprises, en baissant la tête, le malade ressent en dehors de la céphalée, des vertiges avec impression de giration des objets, et de chute imminente qui le force à s'accrocher à un meuble. Il ne perd pas connaissance et le malaise se dissipe au bout

d'un quart d'heure ; le malade ne présente aucun autre trouble et peut continuer à travailler de son métier.

En juin 1931, il constate un affaiblissement progressif des membres inférieurs rendant la marche de plus en plus difficile, puis impossible. Depuis cette date, il n'a pu quitter le lit. La céphalée semble s'être atténuée vers cette époque, mais d'autres troubles apparaissent : baisse progressive de la vision, incontinence d'urine nocturne.

En juillet 1931, vers la fin du mois, la cécité s'installe, complète en deux jours : un jour l'œil gauche, l'œil droit le lendemain sont atteints et le malade se réveille aveugle.

En août 1931, il entre à l'hôpital de Quimper. La céphalée est revenue tenace, surtout frontale et médiane, continue, à maximum matinal, accompagnée de vomissements faciles, également matinaux, et de bourdonnements d'oreille. Ces bourdonnements d'oreille sont comparés par lui au bruit d'un avion, ils sont bi-latéraux, plus marqués à droite.

Depuis le 10 octobre : incontinence d'urine, attitude de la tête en torticolis, tête inclinée sur l'épaule gauche et tournée vers la droite.

Examen : lors de l'entrée à l'hôpital de la Pitié. Malade un peu somnolent, mais répondant correctement aux questions. Il est couché, la tête inclinée dans une position immuable, répondant à la contracture permanente du muscle sterno-cléido-mastoïdien gauche ; légèrement rejetée en arrière. La face est cyanosée, les yeux légèrement saillants.

Motilité : Station debout très difficile ; rétropulsion nette.

Marche : impossible sans soutien.

Force segmentaire : diminuée de façon globale aux membres inférieurs, également des deux côtés. Aux membres supérieurs, sa diminution prédomine nettement à gauche.

Réflexes tendineux : Rotuliens égaux ; achilléens égaux. Aux membres supérieurs, tricipital plus faible à gauche.

Réflexes cutanés : plantaires, abdominaux normaux. Crémastériens affaiblis.

Troubles cérébelleux : En dehors des troubles de la marche et de la station, on constate un léger tremblement en fin de course dans l'épreuve du doigt au nez, une dysmétrie du membre inférieur gauche dans l'épreuve du talon au genou. Les marionnettes sont un peu moins bien exécutées à gauche.

Sensibilité : Aux membres inférieurs, quelques erreurs vites rectifiées pour le chaud et froid. Par ailleurs, sensibilité superficielle normale. Pas de troubles de la sensibilité profonde.

Troubles sphinctériens : incontinence d'urine.

Nerfs crâniens :

I. Anosmie complète ;

II., III., IV., V. Stase papillaire bi-latérale avec atrophie optique.

Cécité complète avec abolition des réflexes pupillaires.

Motilité oculaire. Difficulté pour diriger le regard à droite.

Nystagmus dans toutes les directions du regard, mais plus marqué à droite (Docteur Hartmann, le 29 octobre 1931).

V. Réflexes cornéens normaux ; territoires cutanés et muqueux peu sensibles à droite comme à gauche.

VII. Parésie faciale gauche centrale.

VIII. Examen du docteur Winter le 10 novembre 1931.

Otoscopie normale. Audition normale.

Epreuves labyrinthiques : spontanément épreuve des bras tendus en position assise, donne peu de renseignements en raison de l'état du malade.

Epreuve de Barany : réaction normale des deux côtés.

IX. Normal.

X. La voix aurait changé depuis le début de la maladie, monotone, sourde, indistincte.

XI. Tête inclinée sur l'épaule gauche, le menton tourné vers la droite, par contracture du sterno-cléïdo-mastoïdien.

XII. Langue déviée vers la gauche.

Examen de la tête et du cou : la nuque est raide. Attitude de la tête en torticollis inclinée sur la gauche. Elle ne peut être déplacée sans que le malade en souffre. Douleur diffuse à la pression du crâne.

Radiographies stéréoscopiques : cliché de profil, contour de la selle turcique effacé.

Etat psychique : obnubilation allant presque jusqu'à la torpeur ; le malade ne demande jamais rien, semble indifférent.

Examen général : Normal. BW négatif. Urée sanguine 0 gr. 25 % ; tension artérielle 11 1/2-8.

En résumé, l'interrogatoire et l'examen révèlent avant tout des symptômes d'hypertension intracrânienne. L'anosmie, la déformation de la selle turcique peuvent en être les conséquences. Les vertiges, la rétropulsion, le signe de Kernig, l'attitude de la tête, plaident en faveur de l'hypertension de la fosse cérébrale postérieure. Ce diagnostic doit être confirmé par la ventriculographie.

Ventriculographie : Distension ventriculaire bilatérale.

Intervention par voie sous-occipitale le 24-2-1932. Docteur Cl. Vincent. — Ouverture habituelle. D'emblée, on voit qu'il s'agit d'une tumeur médiane. Vermis distendu sur lequel font saillie des vaisseaux volumineux. Les amygdales ne sont pas apparentes. La tumeur de couleur grisâtre est recouverte de l'arachnoïde blanchâtre et se continue sur la moëlle. La tumeur est abordée par le côté gauche ; on trouve tous les deux à trois millimètres des vaisseaux qui sont coagulés. On décolle en avant la tumeur des amygdales. Même abord de la tumeur à droite. Très grosse hémorragie. Hémostase par pincés et clips. Transfusion. Abord de la tumeur par la partie inférieure et antérieure. On relève la partie inférieure de la tumeur qui descend sur la moëlle. Elle est libre au-dessous du noyau de Goll ; à son niveau, elle est intimement adhérente, ainsi qu'au corps res-tiforme droit. La tumeur enlevée, on voit la large empreinte de ses insertions. Un gros vaisseau qui semble être l'artère

cérébelleuse inférieure, mais qui ne l'est pas en réalité, s'enfonce dans la tumeur à ce niveau. L'artère est sectionnée entre deux clips. On tente de soulever encore la tumeur et de la décoller du corps restiforme et du vermis. Hémorragie. On reprend la tumeur dans sa partie inférieure et on finit par découvrir l'orifice du quatrième ventricule. On la reprend latéralement à gauche ; le quatrième ventricule est encore ouvert ; puis à droite. Vaisseaux très volumineux. Mort dans les heures qui suivent. Autopsie.

Examen microscopique de la pièce opératoire (docteur Ramirez-Corria).

Coupe comprenant toute l'étendue de la tumeur : En allant de la périphérie au centre, on voit d'abord une couche de tissu glial, par endroits assez épaisse, composée principalement par des astrocytes allongés, fibreux et quelques grosses cellules très protoplasmiques avec des prolongements multiformes et vigoureux.

Cette couche gliale, qui entoure toute la tumeur, est pénétrée par des capillaires munis d'une couche de cellules endothéliales et d'une adventice fibreuse mince ou épaisse. Les capillaires, en envahissant progressivement le tissu qui entoure la tumeur, s'anastomosent et dessinent des espaces alvéolaires, ouverts ou fermés, dans lesquels le tissu glial reste emprisonné.

A mesure qu'on s'approche du centre, les capillaires sont plus serrés les uns que les autres, et les traces de tissu glial se raréfient progressivement. Les vaisseaux peuvent devenir de plus en plus gros et leurs parois de plus en plus complexes. Si à la périphérie, où la continuité avec le tissu environnant permet de juger de la nature des cellules emprisonnées dans les alvéoles, dans le reste, il est aventureux de le faire. Les adventices vasculaires, parfois très rapprochées grossissent et dégénèrent, donnant lieu à la formation de très grosses bandes hyalines qui semblent étouffer le tissu intercapillaire et la lumière même des vaisseaux.

La partie la plus centrale de la coupe montre une zone, assez étendue d'ailleurs, où le processus dégénératif prend une autre forme : en effet, on a l'impression d'être en pré-

sence d'un tissu myxoïde à très larges mailles. Ces mailles sont formées par des vaisseaux de calibre variable et par des fines brides conjonctives qui vont d'un vaisseau à l'autre. Elles sont tantôt vides, tantôt occupées par une sorte de sérosité coagulée qui rappelle le liquide d'œdème et où se trouvent quelques rares cellules libres (fig. 8).

Ce cas doit être classé parmi ceux de la variété III (hémangiome alvéolaire à petites cellules).

CAS V.

Malade âgée de 30 ans. Début datant de plusieurs années par du hoquet au début des repas. Deux ans avant l'entrée à la clinique, douleur brusque du côté gauche de la nuque et fixité du cou. Attitude de torticolis. Un an après, répétition fréquente du même trouble avec l'impression de vertige lors de l'inclinaison de la tête en arrière. Dans les mois qui suivent, obnubilations visuelles fréquentes. Irradiation des douleurs de la nuque vers l'épaule et les bras ; paresthésie et engourdissement des deux membres du côté droit. Paresthésie dans le domaine du trijumeau droit. Troubles de la déglutition. Baisse rapide de la vision. Vertige intense et hoquet dans la position couchée, attitude de la tête en torticolis dans la position assise. Peu de troubles cérébelleux cinétiques. Intervention : Tumeur de la ligne médiane, dont le pôle supérieur s'enfonce dans le quatrième ventricule. Guérison avec persistance de la cécité.

Observation : Mme Dru, 30 ans.

Malade adressée par le docteur Hébert, ophtalmogiste à Saint-Antoine, en 1929.

Début de la maladie : En 1927, la malade ressent un jour en se baissant une douleur vive dans le côté gauche de la nuque. Sa tête s'immobilise en une attitude de torticolis durant une demi-journée.

En août 1928, céphalée occipitale avec raideur de la nuque et inclinaison de la tête à droite. Lorsque la malade essaie de pencher la tête en arrière, elle a une impression

de vertige avec giration des objets. Ces troubles se reproduisent assez fréquemment ; elle présente, en outre, le matin, une céphalée sous-occipitale, accompagnée de vomissements, et des vertiges fréquents.

En janvier 1929, troubles oculaires : obnubilation visuelle plusieurs fois par jour. Pas de diplopie. Un médecin lui prescrit alors du benzoate de benzyle et de l'iode.

En avril 1929, aux troubles précédents, s'ajoutent des douleurs à la nuque, des épaules et des membres supérieurs, que la malade qualifie de rhumatismes. Ce sont des douleurs à type de tiraillements, comme si on lui arrachait la chair. De plus, elle présente des fourmillements dans la main droite, et des douleurs lombaires. A la face, elle ressent des picotements dans les gencives du maxillaire supérieur et aux pommettes. Le membre inférieur droit est engourdi, « comme mort ». Cette sensation a débuté au pied droit, et remonte jusqu'à l'abdomen.

La malade présente, en outre, du hoquet qui aurait débuté plusieurs années auparavant et survenait particulièrement au début des repas. En mai, elle présente des troubles de la déglutition, avale difficilement le pain, se plaint d'une impression d'étouffement à cette occasion.

Une réaction de Wassermann, faite dans le sang à la demande du docteur Lenoir, aurait été positive et la malade subit un traitement par le cyanure de mercure et le novarsenobenzol. Cependant, la vue commence à baisser et de façon rapide. La malade consulte le docteur Hébert au début de juillet qui constate une stase papillaire bilatérale. La ponction lombaire n'aurait rien montré d'anormal ; la réaction de Wassermann est trouvée négative dans le sang à deux reprises.

La baisse de la vision progresse rapidement, atteignant successivement l'œil gauche, puis l'œil droit.

A l'examen, malade consciente, lucide, mais complètement aveugle.

Motilité : Station debout à peine possible ; à la marche, titubation très marquée ; lorsque la malade est couchée sur

le dos, elle est prise de vertige intense et de hoquet qui la forcent rapidement à s'asseoir. Une fois assise, elle tient la tête inclinée à droite et son corps oscille d'avant en arrière ; elle présente en même temps des vomissements et se plaint de coliques. La nuque est raide ; on voit la saillie des muscles contractés. Force segmentaire normale.

Réflexes tendineux : normaux aux membres supérieurs ; aux membres inférieurs, réflexes rotuliens plus vifs à gauche qu'à droite.

Réflexes cutanés : normaux.

Sensibilité superficielle et profonde : normale.

Troubles cérébelleux : légère adiadococinésie du côté droit.

Nerfs crâniens :

I. Normal.

II, III, IV, VI. Stase papillaire bilatérale. Acuité visuelle nulle à gauche ; faible perception lumineuse dans le champ temporal de l'œil droit (docteur Hébert, 16 juillet 1929).

V. Normal.

VII. Le peaucier gauche se contracte moins bien que le droit. Pas d'asymétrie faciale évidente.

VIII. Normal quant à l'audition. Pas d'examen labyrinthique en raison de la gravité de l'état de la malade.

IX, X, XI, XII. Asymétrie du voile qui fonctionne mal des deux côtés, surtout à gauche. Troubles de la déglutition, hoquet.

Etat mental : normal.

Intervention le 22 juillet 1929, docteur de Martel. Malade en position assise, anesthésie locale. Incision en arc d'arbalète. Incision des masses musculaires que l'on décolle ensuite de façon à mettre à nu l'écaille occipitale. Dégagement de l'arc postérieur de l'atlas. Deux trous de trépan sur l'occipital sont agrandis à la pince de façon à mettre à nu le cervelet. On constate alors que l'os a l'épaisseur d'une coquille d'œuf. Une ponction ventriculaire donne issue à un liquide peu tendu.

Ouverture de la dure-mère recouvrant le bulbe, qui donne issue à un jet de liquide céphalo-rachidien sous forte pres-

sion. Ouverture de la dure-mère recouvrant le cervelet ; la malade se plaint alors de ressentir des douleurs dans les dents. La tumeur apparaît dans l'ouverture de la dure-mère, c'est une masse gris rosé, située sous l'arachnoïde. Son aspect fait penser à un hémangiome. Le plan de clivage de la tumeur est découvert assez facilement sur tout son pourtour. Le pôle supérieur est suivi jusque dans le quatrième ventricule. La tumeur est excessivement vascularisée. On rencontre sur tout le pourtour des vaisseaux qui vont de la tumeur aux deux lobes du cervelet ; on les clipse, on les sectionne tous ; puis, on continue le clivage de la tumeur. A ce moment, la malade commence à ronfler, elle salive avec abondance, une salive épaisse et visqueuse. La tension tombe de 19 à 7 ; transfusion sanguine de 450 cc. Huile camphrée, sérum artificiel. La tension remonte à 10. On continue l'ablation de la tumeur qui s'enlève presque en entier. On enlève ensuite un autre fragment plus petit. Un petit fragment est laissé en place en raison de l'état de la malade. Hémostase. Fermeture de la dure-mère sur le bulbe. Fermeture en trois plans. La malade, une fois ramenée dans son lit, reçoit une nouvelle transfusion de 200 cc.

Suites opératoires : Malade aveugle, répond correctement aux questions, Dans les jours qui suivent, plusieurs ponctions lombaires sont pratiquées ; on constate, après chaque ponction lombaire, l'apparition de métrorragies.

La malade continue à s'améliorer jusqu'à sa sortie de la clinique ; l'adiadococinésie gauche a disparu.

Examen microscopique de la pièce opératoire (docteur Ramirez-Corria).

Une des préparations examinées, longue d'un centimètre et large, par endroits, de 7 mm. est constituée par un tissu d'hyperplasie gliale de type sous-épendymaire, où l'on voit aussi un fragment d'épendyme, vraisemblablement normal. Sur cette préparation, on ne voit aucun élément qui puisse orienter vers le diagnostic de tumeur d'origine vasculaire.

Sur les préparations provenant d'un autre fragment qu'elles intéressent dans toute son étendue, on trouve une

disposition tissulaire absolument superposable à celle du cas. 1 : plexus capillaire avec tissu intercapillaire formé principalement de cellules pseudo-xanthomateuses de taille et de morphologie variables.

CAS VI.

Malade âgé de 40 ans. Début datant d'un an par céphalée occipitale, survenant par crises à horaire matinal. Six mois après, crise de céphalée postérieure avec attitude de la tête en anteflexion. Troubles du caractère. Crises de céphalée de plus en plus prolongées déclanchées par un déplacement de la tête, avec inclinaison de la tête et du tronc en avant. Malaises à forme d'étourdissement. Station debout impossible ; dans le décubitus latéral, malade immobilisé dans une attitude en chien de fusil, la tête fléchie et tournée à droite. Peu de troubles cérébelleux cinétiques. Intervention : kyste à la base de l'amygdale cérébelleuse droite. Ablation de la tumeur murale adhérente au quatrième ventricule. Mort le neuvième jour. Autopsie.

Observation : Mal. Eugène, 40 ans, coiffeur.

Malade adressé par les docteurs Gombert et Salomon, pour un syndrome d'hypertension intra-cranienne.

Début de la maladie : Dans les premiers mois de 1932, céphalée occipitale débutant vers 4 ou 5 h. du matin, s'accompagnant dèe le début de vomissements et ne cessant qu'après le petit déjeuner du matin. Ces crises surviennent d'abord deux à trois fois par semaine, puis deviennent quotidiennes. Dans la journée, le malade ressent parfois des douleurs dans la nuque. En avril 1932, il consulte un médecin qui pense à une céphalée d'origine digestive et donne un traitement contre l'insuffisance hépatique (régime alimentaire) qui ne l'améliore nullement.

A la fin de 1932, les crises de céphalée de plus en plus intenses s'accompagnent d'une attitude de la tête en anteflexion. Vers la même époque, le malade change de caractère, devient irritable, sujet à des colères violentes, d'au-

tre part, il semble indifférent à ce qui se passe dans son entourage (renseignements donnés par la femme du malade et sujets à caution, car ces troubles semblent surtout s'exercer vis à vis d'elle et proviennent peut-être d'un désaccord entre époux).

Au début de mars 1933, crise plus intense encore, débutant à 1 heure du matin, s'accompagnant de vomissements et durant cinq à six heures. Le malade peut cependant travailler pendant le reste de la matinée. Vers la même époque, une crise de céphalée occipitale est déclanchée un jour par un changement de position de la tête : le malade s'étant baissé pour remettre la laisse à son chien, il ne peut se relever tant ce nouveau déplacement exagère la céphalée et marche pendant deux kilomètres littéralement plié en deux. Depuis lors, les crises se répètent de plus en plus fréquentes ; l'attitude de la tête en antéflexion s'accompagne d'une protrusion du cou en avant et devient permanente. Une titubation légère apparaît lors de la marche. Le malade continue à travailler malgré l'aggravation de ces troubles ; parfois, au cours de son travail, il se plaignait de malaises à forme d'étourdissements débutant par un « coup de fouet » à la nuque avec état nauséux et qui le forçaient à s'arrêter de travailler durant quelques minutes.

A la suite de ces crises de céphalée avec vomissement, un médecin avait demandé plusieurs examens : radiographie du tube digestif, urée sanguine, dont le taux s'élevait à 0 gr. 58 par litre, examen d'urine qui fut normal.

A la fin de mars, le médecin traitant envisage la possibilité d'une lésion intra-cranienne et appelle en consultation le docteur Solomon qui conseille, pensant à une tumeur du cervelet, un examen oculaire et une ponction lombaire.

L'examen oculaire pratiqué le 13 avril par le docteur Rocher, et qui nous est communiqué, porte : ODG, névrite optique légère, plus accusée à OD, et plus accentuée en ODG dans la moitié supérieure. Pas de papille de stase, pas de saillie papillaire. VODG = 10 /10.

Le lendemain, une ponction lombaire, faite par le docteur Harou, n'aurait donné issue qu'à du sang. Des

radiographies du crâne sont faites vers la même époque.

Le docteur Solomon conseille alors de consulter le docteur Vincent.

Le docteur Vincent voit le malade pour la première fois le 26 avril : amené jusqu'à Paris en automobile, il peut à peine marcher, la tête et le tronc courbés en avant. Le docteur Vincent examine son fond d'œil et lui trouve une stase papillaire bilatérale ; il le fait transporter immédiatement à la clinique.

A l'examen des 26 et 27 avril, le malade est couché en chien de fusil, uniquement préoccupé d'éviter les moindres déplacements. Si on essaie de l'asseoir, il est pris d'une crise douloureuse atroce, la tête fléchie portée en avant, lui arrachant des cris et des gémissements. La douleur ne se calme que lorsqu'il a adopté une certaine position, le corps plié en deux, couché sur le côté, la tête fléchie, position qu'il conserve le plus longtemps possible, dans une immobilité absolue, de peur de provoquer une nouvelle crise. Aucun examen ne peut être fait le jour de l'entrée du malade à la clinique. Le lendemain, après traitement par le sulfate de magnésie intra-rectal, l'état s'est légèrement amélioré. Le malade garde toujours son attitude du tronc et la tête en flexion, la tête est légèrement tournée vers la droite. L'examen neurologique ne révèle pas autre chose qu'une légère adiadococinésie droite ; l'index droit dévie à droite dans l'épreuve du doigt au doigt.

Nerfs craniens :

I. Normal ;

II, III, IV, VI. Stase papillaire bi-latérale constatée par le docteur Vincent.

VII. Légère asymétrie faciale, parésie faciale droite.

V. Normal.

VIII. Bourdonnements d'oreille.

IX, X, XI XII. Rien à signaler. Pouls 88.

Examen de la tête et du cou :

En dehors de l'attitude ci-dessus décrite, l'examen clinique montre une douleur à la pression dans la région occipito-mastoïdienne gauche.

Les radiographies du crâne ne montrent rien d'anormal.

Examen général :

Etat saburral très marqué des voies digestives.

Cœur, poumons normaux. Tension artérielle 12-8 1/2.

Fonctions glandulaires :

Morphologie, pilosité normales. Aucun signe de la série hypophyso-tubérienne.

Fonctions génitales : diminution de l'activité génitale depuis un an. Impuissance depuis quelques mois.

Antécédents :

Héréditaires : Grands-parents paternels morts âgés ; maternels morts accidentellement. Parents vivants âgés de 70 et 68 ans ; la mère souffre depuis trente ans de céphalée occipitale très intense.

Collatéraux : Une sœur, âgée de 41 ans, présente depuis six ans de la céphalée et de la titubation. Une autre sœur et deux frères bien portants. Une sœur plus jeune est morte de « méningite » à six mois.

Personnels : Dans l'enfance, rougeole, oreillons. Dès cette époque, migraines fréquentes avec nausées. En 1912, présente des douleurs abdominales à forme de coliques pendant quelques mois sans caractère particulier. En 1921-22, vers l'âge de 30 ans, céphalée frontale médiane permanente, exagérée par les variations de température, le séjour en air confiné, par crises de plusieurs heures accompagnées parfois de vomissements. La céphalée était également provoquée par le moindre écart alimentaire. En 1925-26, un oto-rhino-laryngologiste lui trouve une déviation de la cloison, dont il l'opère sans que cette intervention amène aucun soulagement.

De 1930 à 1931, ces troubles s'améliorent en raison de la vie moins sédentaire que menait le malade alors qu'il tenait un café, mais il quitte ce métier de peur de contracter des habitudes alcooliques ; toute ingestion d'alcool provoquait, en effet, une recrudescence des troubles.

Intervention le 28 avril 1933. Docteur Cl. Vincent. Trépanation sous-occipitale droite. A l'ouverture de la dure-mère, apparaît une amygdale droite volumineuse. La ponction à

son niveau ramène 5 cc. de liquide kystique. On incise suivant une ligne para-médiane la base de l'amygdale et la partie inférieure de l'hémisphère cérébelleux. La tumeur apparaît, de couleur rouge, très vasculaire. Décollement latéral et antérieur. Malgré l'emploi de l'électrocoagulation, l'hémorragie est très abondante. La tumeur est encore adhérente dans sa partie supérieure et on ne peut la mobiliser. Section aux ciseaux. Décollement de la partie restante, ouverture du quatrième ventricule. Hémorragie abondante ; hémostase par tamponnement et coagulation. Il est probable qu'une hémorragie s'est faite dans le quatrième ventricule. Le suintement de la cavité est arrêté à l'électrocoagulation ; la cavité se remplit d'un liquide incolore à peine rosé. Longue surveillance de l'hémostase dans cette cavité. Suture par deux points sur la dure-mère cervicale ; un point à chaque angle de la dure-mère. Fermeture habituelle.

Suites opératoires :

Les premiers jours : troubles de la déglutition.

Agitation nocturne très marquée avec délire.

Aggravation des troubles bulbaires et mort le neuvième jour.

Autopsie : La tumeur est entièrement enlevée ; le quatrième ventricule est libre ; petits caillots sanguins dans le quatrième ventricule, l'aqueduc. Hydrocéphalie interne assez marquée.

Examen microscopique du fragment prélevé à l'intervention (docteur Ramirez-Corria).

Une des préparations (hématéine-éosine) montre dans toute son étendue des capillaires plus ou moins dilatés, gorgés de sang, et très rapprochés les uns des autres. Par places, il semble s'agir d'un angiome caverneux, mais quand on suit les cloisons intercapillaires, on voit qu'il existe des éléments analogues aux cellules pseudo-xanthomateuses. Ces éléments intercapillaires paraissent modifiés par la pression qu'exerce le sang des capillaires distendus.

Dans une autre partie de la tumeur, on voit des vaisseaux de différent calibre à partir desquels irradiant des plexus capillaires. Dans des zones plus étendues, le tissu

intercapillaire est très développé ; par endroits, ce tissu semble avoir subi un processus de dégénérescence mucoïde, ce qui donne à cette dernière zone un aspect plus clair, alvéolaire ; les parois de ces alvéoles sont constituées par les capillaires.

Il s'agit d'un *hémangiome capillaire* du type I, avec peu d'éléments intercapillaires.

CAS VII.

Malade âgée de 24 ans. Début datant de huit mois, par crises de céphalée occipitale avec raideur de la nuque. Recherche des signes oculaires d'hypertension intracrânienne négative. Six mois après, vertiges avec dérochement des membres inférieurs par déplacement de la tête en bas ou par simple rotation. Troubles de l'équilibre. Trois semaines avant d'entrer à l'hôpital, élévation thermique persistante. A l'entrée stase papillaire au début ; nystagmus battant vers la droite dans toutes les positions du regard. Troubles sphinctériens. Peu de troubles cérébelleux cinétiques. Intervention. Kyste paramédian gauche avec tumeur murale profonde. Etude rétrospective des antécédents au cours des trois générations précédentes : trois ascendants directs moururent entre quarante et soixante ans avec un syndrome d'hypertension intracrânienne.

Observations : Mme Bev., Denise, 24 ans.

Malade adressée au docteur Krebs par le docteur Hoch, de Vitry, pour de la céphalée occipitale d'intensité croissante durant depuis quatre mois.

Début de la maladie : En mars 1932, la malade présente deux fois par semaine, tantôt le matin, tantôt après la fatigue de la journée, des crises douloureuses siégeant à la nuque avec raideur du cou en hyperextension légère. Cette céphalée s'accompagnant de troubles des règles qui surviennent avec des retards de plus en plus accusés, elle est considérée comme d'origine endocrinienne et est traitée comme telle. A cette époque, le médecin traitant fait un

examen oculaire qui montre un fond d'œil normal. La malade commence à présenter, surtout lors des changements de position, quelques troubles de l'équilibre ; lorsqu'elle marche, elle est entraînée vers la gauche.

La malade fut examinée à la consultation du service de neuro-chirurgie pour la première fois en juillet 1932. L'examen neurologique ne montra pas autre chose qu'un léger trouble de la démarche. L'examen oculaire ne décelait rien d'anormal, non plus que les radiographies du crâne.

Au début de novembre, alors qu'elle faisait son lit, elle ressent en relevant la tête une impression de vertige, elle pâlit et tombe sur le lit, toutefois sans perdre complètement connaissance. Un autre jour, en tournant la tête, elle se sentit entraînée vers la gauche et en avant, ressentit un état de malaise et fléchit sur ses jambes.

Dans la première quinzaine de décembre, l'état de la malade s'aggrave rapidement. Elle se sent fatiguée, ses troubles d'équilibre deviennent plus marqués, elle se plaint de nausées fréquentes et présente à plusieurs reprises des vomissements. Le 14 décembre et jusqu'au 21, sa température se montre élevée, oscillant entre 38° et 39°5. La malade, trop gravement atteinte pour se présenter à la consultation nous fait appeler et, sur notre conseil, elle entre dans le service du docteur Vincent.

Devant cette céphalée associée à l'état fébrile, une ponction lombaire est faite, en position couchée, afin d'éliminer l'hypothèse d'une réaction méningée. Le liquide céphalo-rachidien est trouvé normal. La ponction lombaire est bien supportée, mais n'amène aucune amélioration des troubles. Le 22 décembre, pour la première fois, l'examen oculaire montre la présence de stase papillaire tout à fait au début : veines dilatées, papilles très hyperémiées avec bords masqués par de l'œdème. Par ailleurs, l'examen oculaire est normal (docteur Hartmann).

Dans les derniers jours de décembre, l'œdème papillaire s'accroît encore, la céphalée devient de plus en plus intense ne cédant pas au sulfate de magnésie intra-rectal. Un nouveau symptôme apparaît : trouble sphinctérien con-

sistant en rétention d'urine, la malade étant obligée de faire effort pour uriner.

Le docteur Clovis Vincent voit la malade pour la première fois le 3 janvier 1933. Sur l'histoire de la maladie, en particulier, l'existence de vertiges avec état syncopal lors du déplacement de la tête, les troubles de l'équilibre à évolution progressive, il pose le diagnostic de tumeur de la fosse postérieure, médiane ou paramédiane. Il ne juge pas utile de pratiquer de ventriculographie et le 4 janvier décide une intervention par voie sous-occipitale.

Examen la veille de l'intervention :

Motilité : force musculaire légèrement diminuée aux membres supérieur et inférieur gauches.

Station debout impossible ; assise, la malade tombe immédiatement en arrière et à gauche.

Réflexes : tendineux normaux, sauf l'achilléen et le tricipital gauches qui sont vifs. Cutanés : normaux .

Tonus : hypotonie nette aux deux membres inférieurs. Légère raideur de la nuque, dont la recherche provoque une vive douleur postérieure. Pas de signe de Kernig.

Troubles cérébelleux : dysmétrie légère aux membres supérieur et inférieur gauches. Adiadococinésie légère à gauche.

Sensibilité : superficielle ; légère hyperesthésie du membre inférieur gauche à la piqure. Sensibilité profonde normale.

Troubles sphinctériens : depuis deux ou trois jours, doit pousser pour uriner.

Nerfs craniens :

I. Normal.

II, III, IV, VI. Exophtalmie légère, bilatérale. Motilité oculaire, réflexes papillaires normaux. Stase papillaire bilatérale. Nystagmus à secousse lente, dirigée vers la droite dans toutes les positions du regard.

V. Hypoesthésie cornéenne gauche variable d'un examen à l'autre.

VII. Parésie faciale gauche.

VIII. Audition normale. Examen labyrinthique rendu impossible par l'état de la malade.

IX, X, XI, XII. Abolition du réflexes pharyngé. Voix nasonnée.

Examen du crâne : douleur à la palpation dans la région sous-occipitale. Radiographies : ne décèlent rien d'anormal.

Examen général : poumon, cœur normaux. Pouls à 80. Tension artérielle 12 1/2-9.

Troubles glandulaires : aménorrhée depuis plusieurs mois. A l'examen utérus, petit, infantile.

Obésité assez marquée. Pas de soif, ni de polyurie, ni de somnolence.

La température est descendue à la normale quelques jours après l'entrée de la malade à l'hôpital, après traitement par le sulfate de magnésie intra-rectal et le cyanure de mercure intra-veineux.

Antécédents :

Héréditaires : du côté paternel : arrière-grand'mère morte à 49 ans, avec le diagnostic d' « abcès du cervelet ».

Grand'mère, connue par la mère de la malade depuis quarant ans jusqu'à sa mort ; après avoir souffert de la tête pendant de longues années présente, à 58 ans, des troubles de l'équilibre, des crises de céphalée atroces avec attitude de la tête en hyperextension et, enfin, des troubles visuels avec diplopie et strabisme ; pendant la dernière année de sa vie, elle présente, en outre, une élévation thermique durant plusieurs mois et meurt un an après le début de ces troubles, à l'âge de 59 ans.

Le père de la malade, dont l'observation nous est rapportée par sa femme, avait depuis l'enfance des troubles de l'équilibre, avec chutes fréquentes. Depuis l'âge de 20 ans, âge où sa femme le connut, il présentait trois à quatre fois par semaine des crises violentes de céphalée occipitale ; à 42 ans, la céphalée s'exagéra, elle était accentuée par des déplacements de la tête, par la toux, l'éternuement. Quelques mois après, en novembre 1927, il commença à tituber ; en janvier 1928, il s'alite ; il est examiné par un méde-

cin de l'hôpital Necker à plusieurs reprises ; on fait d'abord le diagnostic de « lésion cérébrale », puis de méningite, mais la ponction lombaire montre un liquide normal. L'état du malade s'aggrave progressivement ; des troubles visuels : diplopie et amblyopie apparaissent ; il n'est pas fait d'examen de fond d'œil. Le malade meurt le 14 mars 1928.

La mère de la malade lorsqu'elle vit apparaître chez sa fille la céphalée occipitale d'intensité progressive et les troubles de la démarche, avait eu d'emblée l'impression que sa fille « était atteinte de la même maladie que son père ».

Ces antécédents ne furent d'ailleurs retrouvés que secondairement par un interrogatoire fait quelques semaines après l'intervention et lorsque la nature histologique de la tumeur était déjà connue. L'aggravation rapide de l'état de la malade, qui imposa une intervention d'urgence, n'avait pas permis de compléter l'interrogatoire à ce point de vue.

Intervention : le 4 janvier 1933 par voie sous-occipitale. Docteur Cl. Vincent :

Volet gauche dépassant la ligne médiane. L'engagement des amygdales n'est pas très accusé. Le lobe cérébelleux gauche apparaît plus volumineux que le droit. Une grosse veine traverse la surface de ce lobe, parallèlement à son bord interne. La ponction en dehors est négative ; en dedans de la veine, l'aiguille, étant engagée directement en avant, ramène un liquide kystique (20 cc. environ). Incision transversale à l'électrocoagulation ; en se portant à l'avant, on trouve la tumeur. La veine décrite ci-dessus et allant se jeter au sinus semble être le pédicule de la tumeur. On la pince au niveau de son entrée dans le sinus et on laisse en place deux clips à son niveau. Ablation de la tumeur. Sutures habituelles.

Suites opératoires : Les trois premiers jours, persistance de la céphalée, des troubles vésicaux qui disparaissent ensuite. Le nystagmus a disparu dès le lendemain de l'intervention.

La diplopie, apparue la veille de l'intervention, disparaît également ; la voix, la déglutition sont normales.

Un examen fait le troisième jour montre que les épreuves cérébelleuses sont exécutées du côté gauche d'une façon presque parfaite.

La malade se lève le vingt-deuxième jour. En quelques semaines, elle apparaît transformée, ne se plaignant plus d'aucun trouble. L'expression de son visage a changé, autant par la disparition de la céphalée qui lui imprimait, dès le premier examen que nous avons eu l'occasion de faire, un caractère douloureux, que par la disparition de l'exophtalmie qui s'était accusée pendant les quelques mois qui précédèrent l'intervention ; un certain épaississement des traits, apparu vers la même époque, fut également très modifié par l'intervention.

Examen microscopique de la pièce opératoire (docteur Ramirez-Corria).

Il s'agit d'un hémangiome en partie télangiectasique.

Dans une partie de la tumeur, on trouve des vaisseaux capillaires très dilatés, disposés les uns auprès des autres, sans cellules intervasculaires.

Dans les autres parties de la tumeur, des vaisseaux de calibre moyen à paroi fibreuse la traversent. A partir des vaisseaux irradiant de la même façon que dans le cas I, de multiples branches de très fins capillaires qui s'anastomosent diversement. Par endroits, les parois des capillaires sont tellement minces et rapprochées, qu'il est difficile d'en discerner la lumière. Les mailles intercapillaires sont occupées par des cellules spumeuses, pseudo-xanthomateuses, ou par des cellules dont le protoplasme n'est pas vacuolisé. Ici, toutes les cellules ont à peu près les mêmes caractères ; on ne trouve pas de cellules contenant des sphérules hyalines.

Il existe une zone voisine de la périphérie, où l'on trouve une infiltration appréciable de polynucléaires.

CAS VIII.

Malade âgée de 45 ans, début datant de 2 ans, par céphalée intermittente, 3 mois avant l'entrée à l'hôpital. Brusque

aggravation de la céphalée qui devient permanente, à maximum sous occipitale ; un mois après, vomissements, troubles de l'équilibre, puis confusion mentale avec délire. Vertiges dans le décubitus latéral gauche. Gâtisme. Attitude de la tête en hyperextension. Cyanose. Paraplégie incomplète. Extension de l'orteil bilatérale. Troubles bulbaires. Ventriculographie. Intervention : kyste cérébelleux para-médian droit descendant dans l'amygdale. Tumeur murale superficielle. Ablation. Guérison.

Observation : Gouef. Marthe, 45 ans, femme de ménage. Malade adressée de l'hôpital d'Orléans pour un syndrome d'hypertension intra-cranienne le 7 mai 1932.

Début de la maladie : Date en apparence de février 1932, mais deux ans auparavant la malade se plaignait déjà de céphalée survenant irrégulièrement sans horaire fixe, mais toujours diurne et jamais nocturne. Elle ne présente aucun autre trouble jusqu'en février 1932.

Vers le milieu de février, se plaint durant deux ou trois jours de céphalée intense ; elle se rend à l'enterrement d'une parente et subitement pendant la cérémonie se sent prise d'un mal à la tête très violent ; en même temps, elle se sent très fatiguée, mais n'est pas forcée de se coucher. Depuis lors, la céphalée ne la quitte plus, présentant seulement des phases d'accalmie dans l'intervalle des paroxysmes. Son siège est variable, plus fréquemment sous-occipital qu'antérieur.

Pendant la première partie de mars : vomissements fréquents, somnolence légère entrecoupée de phases d'agitation, de nervosité. Elle est obligée de garder le lit, non de façon continue, mais par périodes d'un ou deux jours. Son mari remarque qu'elle présente des troubles de l'équilibre ; elle n'est jamais entraînée en arrière, mais plutôt latéralement et un peu en avant.

En avril 1932, première manifestation de confusion mentale : elle prononce correctement les mots, mais ce qu'elle dit est parfois incohérent. Elle ne paraît pas comprendre toujours ce qu'on lui dit. Elle présente de plus en plus d'hallucinations visuelles, croit voir des gens qui viennent

l'ennuyer, alors que personne ne se trouve auprès d'elle. Elle dit un jour à sa belle-sœur : « Qu'est-ce que tu fais là avec ton grand tablier, auras-tu bientôt fini de me secouer ? ». Or, sa belle-sœur n'a pas de tablier et elle ne la touche pas. Elle ne présente d'hallucinations olfactives ni auditives. Elle accuse des bourdonnements dans l'oreille gauche ; elle ne signale aucun trouble visuel, ni baisse de la vision, ni diplopie. Elle semble avoir eu des vertiges : lorsqu'elle se retourne sur le côté gauche, elle déclare voir tout tourner ; elle ferme alors les yeux et se remet sur le côté droit. Elle présente de plus une toux quinteuse, coqueluchoïde. Elle est confinée au lit, se plaignant de céphalée occipitale, et présente du gâtisme.

Le 15 avril 1932, entré à l'hôpital d'Orléans, complètement confuse et obnubilée. Au bout de quelques jours, légère amélioration de l'état psychique ; elle se sait à l'hôpital. Puis de nouveau, obnubilation complète, gâtisme. Elle présente des vomissements. C'est alors qu'on l'adresse dans le service du docteur Vincent. Divers examens avaient été faits à l'hôpital d'Orléans : ponction lombaire ; tension au manomètre de Claude 60. Taux d'albumine : 0 gr. 60. Eléments cellulaires : 0,5 par mm. cube. Réaction de Bordet-Wassermann négative. L'examen oculaire avait montré un début de stase.

A l'examen le 9 mai 1932 : *Motilité* : Malade couchée ne peut s'asseoir sur son lit. Attitude de la tête en hyperextension. La nuque est rigide et résiste à toute tentative de flexion. Les traits sont figés comme ceux d'un parkinsonien ; les lèvres et les pommettes sont cyanosées.

La station debout et la marche ne peuvent être étudiées. La force segmentaire est diminuée globalement aux membres inférieurs, sans paralysie systématisée ; cette diminution est surtout marquée à gauche : le talon ne peut être soulevé du plan du lit, alors qu'il peut l'être à droite. Aux membres supérieurs, force segmentaire conservée.

Tonus : hypotonie diffuse aux membres inférieurs, surtout marquée à gauche, et seulement lors du relâchement

musculaire. En effet, à la moindre excitation, apparaît une raideur tonique persistante qui met les membres inférieurs en extension, les pieds en varus équin. On note alors la saillie des tendons des jambiers antérieurs et des adducteurs. Les orteils sont fléchis.

Réflexes : tendineux vifs aux membres supérieurs, égaux ; cutanés, plantaires, extension de l'orteil difficilement obtenue à droite, non à gauche. Le triple retrait du membre inférieur est aisément obtenu à droite, il est moins rapide du côté gauche. Les réflexes cutanés abdominaux ne peuvent être mis en évidence.

Troubles cérébelleux : ne peuvent être étudiés aux membres inférieurs ; aux membres supérieurs, épreuves du doigt au nez, marionnettes, assez bien exécutées.

Hyperextensibilité : très accusée, de type tabétique, surtout à gauche, lorsqu'on fait placer le talon à la fesse.

Sensibilité : ne semble pas touchée, autant que l'état psychique permet d'en juger.

Troubles sphinctériens : Gâtisme.

Nerfs craniens :

I. Normal.

II, III, IV, VI. — VOD 5/7 ; VOG 5/20. Paralyse de la sixième paire, bilatérale. Grosse stase papillaire bilatérale. Champ visuel ne peut être déterminé en raison d'état psychique.

V. Hypoesthésie cornéenne bilatérale surtout marquée à gauche.

VII. Parésie faciale droite de type périphérique.

VIII. Hypoacousie gauche (paraît être en rapport avec une rétraction tympanale cicatricielle et une infiltration du tympan par des dépôts calcaires).

Examen labyrinthique (docteur J. Lemoyne) : les réponses aux épreuves vestibulaires sont complètement normales, en dehors de ce fait qu'elle ne s'accompagnent d'aucun phénomène subjectif. Pas de nystagmus spontané.

IX, X, XI. Malade cyanosé. Voix sourde ; lorsque la malade élève le ton, la voix devient bitonale. L'examen du larynx, vu l'impossibilité et le danger d'asseoir la malade

est presque impossible ; la glotte paraît entr'ouverte et immobile . La voix se contracte. La sensibilité pharyngée est diminuée. La malade paraît être gênée dans des mouvements de déglutition. Elle baille fréquemment.

XII. Semble normal.

Psychisme : Obnubilation, idéation lente, désorientation dans l'espace et le temps.

Antécédents : Rien à signaler. Jamais de grossesse. Régulée de bonne heure ; règles trop rapprochées, sauf au début de la maladie où survint un retard de deux semaines.

Ventriculographie : Un seul ventricule peut être ponctionné ; malgré cela sur les clichés les deux ventricules sont visibles et même dilatés. Le troisième ventricule est injecté, ainsi que l'aqueduc et la partie supérieure du quatrième ventricule.

Intervention par voie sous-occipitale (docteur Vincent). Ponction du ventricule latéral. Ouverture de la loge cérébelleuse d'un côté seulement (à droite). On voit immédiatement la tumeur, dont la surface externe est large de deux cm. environ. Electrocoagulation de la surface saignante de la tumeur. Ponction d'un kyste. Le pédicule de la tumeur est sectionnée entre des clips. Dissection à l'électrocoagulation de tout le pourtour de la tumeur. Ouverture du kyste qui descend en bas et en dedans, sans doute vers l'amygdale engagée. On isole ainsi le kyste avec une collerette de substance blanche. Le volume de la tumeur ainsi enlevée est celui d'une amande. Hémostase du cervelet et de la dure-mère. Suture de la dure-mère sur la ligne médiane, sauf en haut à l'angle externe et jusqu'à la moitié de la ligne de section horizontale. Sutures habituelles. Le volet remis en place est fixé par des bronzes (1).

Examen microscopique de la pièce opératoire (docteur Ramirez-Corria).

Même type de tumeur que dans le cas 1. Les cellules

(1) La malade est sortie de l'hôpital en excellent état. Elle a été revue en juin 1934, deux ans après l'intervention ; elle a repris toute son activité.

interstitielles y sont plus rares, d'aspect pseudo-xanthomateux et de types moins variés. Des zones très étendues n'ont presque pas de cellules interstitielles. Les fins capillaires sont rapprochés les uns des autres, ce qui permet de parler d'un véritable hémangiome capillaire.

Par endroits, les capillaires sont séparés par des plages de sclérose et des bandes de tissu conjonctif hyalinisé, provenant des adventices vasculaires.

CAS IX.

Malade âgée de 22 ans : céphalée de siège frontal à horaire matinal, avec vomissements. Cinq mois avant l'entrée à l'hôpital, douleurs nocturnes siégeant à la nuque, irradiations scapulaires persistantes après disparition de la céphalée. Dans les mois qui suivent, vomissements, céphalée diffuse. Malaises avec dérochement des jambes et obnubilation visuelle. Crises de fourmillements des quatre membres avec contracture en extension, douleurs épigastriques et hoquet, suivis de perte de connaissance. Station debout impossible. Aucun trouble cérébelleux cinétique. Ventriculographie confirmant le diagnostic de tumeur de la fosse postérieure de siège sous-vernien, adhérente à la moëlle et au corps restiforme.

Observation . Pic, Antoinette, 27 ans, ménagère.

Malade adressée au docteur Loisel, par le docteur Bausan, interne à l'hôpital Lariboisière, pour un syndrome d'hypertension intra-cranienne.

Début de la maladie : Semble dater du 15 février 1933. Cependant la malade signale que depuis l'enfance, elle était sujette à de fréquentes céphalées de siège frontal, survenant le matin au réveil, se dissipant au bout de une à deux heures, et souvent terminées par des vomissements.

Cette céphalée resta peu intense jusqu'en février 1933, ou vers le début du mois, la malade est réveillée plusieurs nuits de suite vers minuit par des douleurs très pénibles siégeant à la nuque et irradiant vers les épaules. Ces douleurs persistent durant quelques heures, indépendamment de toute céphalée.

Le 15 février, vomissements bilieux faciles pendant quelques jours au bout desquels la céphalée réapparaît, mais avec des caractères différents. Céphalée très intense à caractère continu, avec des paroxysmes survenant particulièrement dans la deuxième moitié de la nuit. La malade la décrit comme une sorte d'éclatement de la tête. Il n'y avait pas d'attitude fixe de la tête, mais la malade dit que la position où elle souffrait le moins était l'inclinaison de la tête à droite.

Elle présente, en outre, des vomissements quotidiens en fusée, vomissements bilieux le matin à jeun, alimentaires après les repas, aboutissant à une véritable intolérance digestive, qui est traitée par la potion de Rivière.

La malade ne présente aucun autre trouble que cette céphalée et ces vomissements qui persistent par la suite.

Vers la fin de février, la malade présente à plusieurs reprises, en marchant, les phénomènes suivants : brusquement elle est prise de nausées, ses jambes se dérobent, et elle a l'impression de tomber vers la gauche. Elle ne voit pas les objets tourner, mais semble présenter une obnubilation visuelle, comme si elle tombait dans un trou noir. Elle ne perd pas connaissance, mais doit s'asseoir pour ne pas tomber, le temps que le malaise se dissipe. Parfois, ce malaise survient lorsque la malade est couchée dans son lit, en particulier sur le côté gauche, ce qu'elle évite avec soin.

De plus, la malade s'aperçoit qu'elle titube et qu'elle se sent nettement entraînée à droite ; le soir, il lui est arrivé d'être obligée de monter l'escalier dans l'obscurité à quatre pattes pour ne pas tomber. Dans son entourage, on lui dit qu'elle marche comme une personne ivre.

La malade entre à l'hôpital Lariboisière le 14 avril dans le service du docteur Rivet. L'examen général ne révèle rien d'anormal. La céphalée devient de plus en plus intense, intolérable, et la malade commence à présenter des troubles visuels : diplopie et brouillard devant les yeux, surtout du côté gauche.

Un examen oculaire, fait le 18 avril 1933, montre : VODG = 1, champ visuel normal. Diplopie à l'épreuve du verre rouge, homonyme, augmentant dans le regard gauche. Fond d'œil : aspect de papillite blanchâtre avec à droite petites hémorragies péripapillaires. Des deux côtés, veines dilatées.

Aucun autre phénomène jusque vers le 7 avril. Vers cette date, la malade ressent à plusieurs reprises les troubles suivants, survenant de façon intermittente, durant quelques minutes : fourmillements généralisés des membres qui deviennent « raides ». La crise se dissipe spontanément et ne s'accompagne pas de perte de connaissance.

A la fin d'avril, durant son séjour à Lariboisière, la malade présente, à quatre ou cinq reprises, des crises précédées de cette même sensation de fourmillements localisés à la moitié inférieure du corps, et s'accompagnant de perte de connaissance. Son visage était pâle, les globes oculaires révilés, les membres raidis en extension. Elle reprend rapidement conscience, ne présente jamais ni d'incontinence d'urine, ni de morsure de la langue.

Acette époque, on pratique une réaction de Bordet-Wassermann dans le sang que l'on trouve fortement positive, ainsi que toutes les autres réactions sérologiques de la syphilis. Devant ce résultat, on fait une série d'injections intra-veineuses de cyanure de mercure, interrompues à la cinquième, en raison de troubles digestifs : (diarrhée stomatite), puis des injections intra-musculaires de Quinby. Ce traitement n'amenant aucune amélioration, on décide d'adresser la malade à l'hôpital de la Pitié, dans le service du docteur Vincent. Deux ponctions lombaires avaient été faites à l'hôpital Lariboisière, en position couchée. La tension au manomètre de Claude était de 22. Le liquide contenait la première fois sept éléments cellulaires, la deuxième fois quatre par mm. cube. Le taux d'albumine était élevé, 1 gr. 40, puis 2 gr. par litre. Le résultat du Wassermann dans le liquide céphalo-rachidien ne nous a pas été communiqué.

Depuis son entrée dans le service, la céphalée a cédé en

partie au traitement par le sulfate de magnésie intra-rec-tal. Par contre, la vision baisse progressivement.

Le 20 mai, recrudescence de la céphalée sous-occipitale, avec douleur dans la nuque, vomissements ; en même temps ; crise de hoquet très intense, fourmillements dans les quatre membres, douleurs violentes à l'épigastre.

Peu de temps après, crise de fourmillements, suivie de perte de connaissance.

Examen : Motivité : Malade couchée. Lorsqu'on la met debout, on est obligé de la soutenir, sinon elle est immédiatement entraînée en arrière et à droite. On peut lui faire faire quelques pas et on remarque qu'elle marche les jambes écartées.

Force segmentaire : non modifiée.

Réflexes vifs aux membres supérieurs, plus vifs encore aux membres inférieurs. Cutanés-abdominaux diminués ; plantaires : normal à droite, ébauche d'extension, à gauche. Pas de réflexes de défense. Tonus : hypotonie généralisée. Pas de signe de Kernig. Pas de raideur de la nuque dans le sens antéro-postérieur, mais limitation très nette des mouvements de latéralité, provoquant une douleur dans la tête du côté opposé à l'inclinaison.

Troubles cérébelleux : en dehors des troubles de la station et de la marche, on n'en décèle aucun : il n'y a pas d'adiadococinésie ; les épreuves du talon au genou, du doigt au nez, sont correctes des deux côtés. L'épreuve de Barré est négative.

Sensibilité : normale à tous les membres. Sens stéréognosique normal. *Pas de troubles sphinctériens.*

Nerfs craniens : I. Odorat normal.

II, III, IV, VI. Examen fait par le docteur Hartmann, le 11 mai 1933. VOD = 5/50. VOG = 5/6. Pupilles en mydriase, réagissant bien. Motilité normale. Champ visuel. Fond d'œil : grosse stase papillaire bi-latérale. Il existe des exsudats et des hémorragies péripapillaires ; à droite, ceci est particulièrement marqué dans la région maculaire, d'où la baisse de l'acuité visuelle. Le 22 juin 1933, VOD

= 5/15. VOG = 5/3. Fond d'œil : la stase papillaire a beaucoup diminué. La papille droite est très pâle.

On constate, en outre, l'absence de nystagmus spontané et une légère exophtalmie bi-latérale, plus marquée à droite avec circulation collatérale sur les deux paupières.

V. Anesthésie cornéenne à droite.

VII. Parésie faciale droite.

VIII. Audition normale.

Examen labyrinthique le 16 mai 1933. Epreuve de Barany : réaction égale, mais diminuée des deux côtés ; réaction nystagmique légère d'apparition rapide, pas de réaction subjective.

IX, X, XI, XII. Rien à signaler.

Etat psychique :

Légère diminution globale de la mémoire. Malade triste, renfermée ; diminution de l'affectivité vis-à-vis de son enfant et de sa famille.

Examen du crâne :

Cliniquement; rien d'anormal. Radiographies normales.

Ventriculographie : Distension ventriculaire bilatérale. Troisième ventricule injecté. Après la ventriculographie, l'état de la malade semble s'être aggravé ; sa respiration est difficile ; elle est un peu cyanosée. Aussi est-elle suivie immédiatement de l'intervention sous-occipitale.

Intervention le 3 juin 1933 (1) (Docteur Vincent).

Trépanation sous-occipitale gauche. Ablation de l'arc de l'atlas. La fosse cérébelleuse est insuffisamment détendue ; on ponctionne le ventricule, d'où le liquide sort en jet. Ouverture de la dure-mère. Petite tumeur sous-vermienne entre les deux amygdales écartées et peu descendues. La tumeur et les deux amygdales dilatent la dure-mère et emplissent le trou occipital. La petite tumeur est englobée avec les deux amygdales et le vermis dans un sac arachnoïdien. Dilacération du sac à l'électrocoagulation.

(1) Cette intervention fut pratiquée en présence d'un groupe de neuro-chirurgiens anglais parmi lesquels H. Cairns, de Loudres et N. Dott, d'Edimbourg.

Dissection de la tumeur collée à la moëlle et au corps restiforme. Un véritable lacis vasculaire court à sa surface engaine son collet. Il faut longtemps contourner la tumeur avant de la libérer des vaisseaux. On doit sectionner une sorte de collet qui se continue au niveau du calamus le long du corps restiforme. Il semble que le tronçon de tumeur, collé au corps restiforme gauche et faisant corps avec lui se continue le long du quatrième ventricule. Le vermis n'est pas pénétré par la tumeur. Hémostase de la cavité. La dure-mère n'est pas suturée. Hémostase des muscles et de la dure-mère. Remise en place du volet. Sutures musculaires habituelles.

Suites opératoires :

Après l'intervention, la malade présente une hémiparésie droite, sans troubles sensitifs, avec gros troubles vasomoteurs, acrocyanose survenant par crise. L'hémiparésie rétrocede progressivement en quatre à cinq semaines ; les phénomènes vaso-moteurs disparaissent. Au début de juillet, la malade commence à marcher ; sa démarche est encore très ébrieuse. Elle quitte l'hôpital en août. Elle ne présente aucun trouble depuis, et a repris son travail.

Aspect microscopique de la pièce opératoire :

Tumeur de la grosseur d'une noisette, entièrement encapsulée. A la coupe, surface de section rougeâtre, homogène.

Examen microscopique : (Dr Ramirez-Corria).

La tumeur est composée de vaisseaux et de cellules qui occupent les mailles du réseau capillaire.

Les vaisseaux sont parfois volumineux avec une adventice fibreuse épaisse ; des capillaires semblent irradier de leur paroi.

Les cellules qui occupent les espaces intervasculaires sont très abondantes et appartiennent au type de cellules spumeuses dites *pseudo-xanthomateuses*. Leur protoplasme est bourré de gouttelettes soudanophiles de taille variable.

La tumeur est traversée par une artère de moyen calibre qui a la structure d'une artère normale. A partir de son

adventice, les capillaires irradient de la même façon que des vaisseaux ci-dessus décrits.

Toutes les cellules intercapillaires sont bourrées de graisse soudanophile. Sur les coupes à l'hématéine-éosine, les graisses étant dissoutes, les cellules apparaissent très vacuolisées, ayant un aspect pseudo-réticulé. Cette structure est la même dans toute l'étendue de la tumeur.

CAS X.

Résumé de l'observation (observation complète publiée dans la Revue Neurologique). (1)

Malade âgé de 20 ans. Début datant de six mois par céphalée diffuse, à horaire matinal, exagérée par déplacement de la tête. Dans les semaines qui suivent apparition de hoquets, de vomissements et de titubations. Examen oculaire : léger degré de dilatation veineuse. Deux mois avant l'entrée à l'hôpital, crises de céphalée occipitale avec attitude de la tête en flexion et pâleur. Douleur interscapulaire irradiant vers les épaules. A l'examen, stase papillaire, adiadococinésie gauche, troubles de la statique. Ventriculographie. Intervention (docteur Puech) : Kyste médian soulevant le vermis. Pédicule formé par les artères cérébelleuses inférieures. Ablation. Guérison. L'examen rétrospectif des radiographies montre une image de lacis vasculaire occupant une zone qui répond au siège de la tumeur.

Nous reproduisons ci-dessous la description de l'aspect radiologique réalisé par cette tumeur, ainsi que le compte rendu opératoire du docteur Puech, et l'examen histologique fait à cette époque par le docteur Ramirez-Corria.

L'examen radiologique stéréoscopique du crâne montre : 1° des signes d'hypertension intracrânienne ancienne (sutures disjointes, colmatées, impressions digitales) ; 2° Un nouvel examen des clichés après intervention a permis de faire deux constatations importantes : a) *l'hypertension*

(1) P. Puech, G. A. Chavany, F. Rappoport, C. Ramirez. A propos d'un cas d'hémangioblastome du cervelet. (Revue Neurologique, n° 6, Juin 1933).

domine au niveau de la fosse postérieure ; à ce niveau, les sutures sont très disjointes, tandis qu'elles sont surtout colmatées au niveau des sutures antérieures ; b) L'examen stéréoscopique des clichés permet de distinguer, en outre, la forme d'une plage ovale, dont le pôle antérieur est au niveau de l'extrémité supérieure du quatrième ventricule. Sa surface n'est pas homogène. On y distingue un lacis vasculaire assez dense que l'on peut comparer à un « amas de vermicelle ». Sur les clichés, pris après ablation de l'hémangioblastome, cet aspect pathologique a disparu ; les contours de la tumeur sont figurés par des clips.

Intervention le mars 1933 (docteurs P. Puech et David).

Un volet occipital pour exploration de la fosse cérébelleuse est taillé selon la technique habituelle du service. Les plans cutanés, musculaires, l'os sont très anormalement vascularisés. Section de l'arc postérieur de l'atlas. Incision de la dure-mère qui est très tendue. Engagement des amygdales jusqu'au bord supérieur de l'axis. Les lobes cérébelleux, très vascularisés, sont sillonnés (surtout à gauche) de veines volumineuses. Le vermis est allongé verticalement et saillant ; il paraît soulevé par une tumeur sous-jacente. Incision verticale du vermis à l'électro. On tombe ainsi sur la paroi postérieure d'un kyste qui est ouvert et d'où s'écoulent 20 cmc. d'un liquide jaune sirupeux qui coagule immédiatement dans le tube qui l'a recueilli. En avant et au-dessus d'un kyste, on expose une tumeur solide. Elle est de couleur rouge violacée, sa surface est tomenteuse. On y distingue d'énormes vaisseaux irrégulièrement dilatés. Hémorragie profuse et en jet provenant de l'un d'eux au cours d'une tentative d'électrocoagulation. Hémostase. Transfusion de 300 grammes. Plus large exposition de la tumeur par ablation, à l'électro et au suceur du vermis et de la partie supérieure des amygdales. La tumeur solide a la taille d'un gros œuf de poule ; elle remonte très haut jusque sous la tente du cervelet ; elle s'enfonce profondément jusqu'au plancher du quatrième ventricule ; elle déborde latéralement ses

limites. On voit une artère cérébelleuse inférieure volumineuse former le pédicule latéral droit. Hémorragie d'un vaisseau siégeant au niveau de son pôle supérieur ; deuxième transfusion de 300 grammes. Ablation de la tumeur par morcellement à la pince d'oto-rhino en ayant soin à chaque fois de placer un clips le long des bords de la pince. On s'arrête lorsqu'on voit couler abondamment le liquide venant de l'aqueduc de Sylvius. Est laissé en place latéralement un mince et incomplet anneau de tumeur engainant les pédicules vasculaires latéraux (A. cérébelleuses inférieures). Hémostase. Dure-mère non suturée. Remise en place du volet par deux fils de bronze. Sutures habituelles.

Suites opératoires sans incidents. Le malade quitte la clinique dix jours après l'opération et se lève quinze jours plus tard.

Résultats : actuellement la céphalée, les vomissements, le hoquet, la titubation ont disparu. La démarche est sûre. Les épreuves cérébelleuses sont sensiblement normales. La décompressive postérieure n'est pas saillante, ni tendue. La nuque est souple. L'examen oculaire du 28 avril 1933 (docteur Hartmann) montre que « la stase papillaire constatée en février est en voie de régression. Il ne persiste qu'un léger œdème des bords papillaire. Aucun angiome de la rétine. Vision ODG : 5/5 ».

Examen microscopique de la pièce opératoire (docteur Ramirez-Corria) :

Plusieurs fragments de la pièce opératoire qui pèse 20 gr. sont examinés et montrent des zones d'aspect différent.

Dans quelques-uns, sur les coupes traitées par le carbonate d'argent, on trouve des capillaires de calibre variable, diversement anastomosés en plexus. Dans les espaces intercapillaires se placent des cellules polygonales à petit noyau et à protoplasme chargé de lipoides (zone principalement capillaire).

D'autres montrent plutôt un réseau à grosses mailles formé par des capillaires très fins et des fines cloisons de

réticuline. Ces mailles sont aussi occupées par des cellules polygonales « pseudo-xanthomateuses » ou à protoplasma granuleux (cellules histiöides). Elles sont parfois disposées en nids ou en cordons.

D'autres encore sont constituées par un tissu à structure myxoïde ou par des îlots de sclérose collagène.

A la périphérie de la tumeur, où subsistent des lames cérébelleuses à demi-détruites, l'aspect est plutôt périthéliomateux.

En résumé : *hémangioblastome de type mixte, cellulaire et capillaire.*

Deuxième examen (en août 1933; docteur Ramirez-Coria).

L'imprégnation argentique a montré qu'il s'agit d'un cas superposable au cas 1, avec des variations légères ; ces variations se rapportant au fait de trouver une zone assez étendue où les cellules intercapillaires ne sont pas « lipödifères ». Cette partie appartient au fragment examiné par les techniques à l'aniline avec lesquelles il n'est pas toujours possible de mettre en évidence l'ensemble de certains capillaires très fins sans collagène ni même réticuline différenciée. D'autre part, très souvent, on aperçoit seulement une fibrille réticulinique à l'endroit où il existe en réalité un capillaire.

L'examen histologique de ce cas a été fait sur les petits fragments de la tumeur morcelée à la pince, lors de l'intervention. Certains fragments avaient un aspect en mosaïque, dont les cellules vacuolisées ou non, groupées en cordons et petits nids, étaient séparées par des trabécules conjonctives. En raison d'un tel aspect « cellulaire », nous avons désigné cette tumeur, d'après la nomenclature de Cushing et Bailey, comme un « hémangioblastome capillaire en partie cellulaire ».

D'autre part, en parlant des cellules « pseudo-xanthomateuses », nous signalions la présence d'éléments non-lipödifères, à protoplasme granuleux (anilines), dont nous admettions la nature « histiöide ». Or, à la lumière des faits

constatés dans plusieurs cas examinés, nous sommes obligés de mettre en doute jusqu'à plus ample informé la nature histioïde de ces cellules.

CAS XI.

Malade âgé de 35 ans. Début six mois avant l'entrée à l'hôpital par impression de brûlure thoracique et axillaire droite survenant par crises. Trois mois après, s'étendent à la partie droite et postérieure du crâne et au membre inférieur du même côté, s'accompagnant de troubles visuels et de vomissements. Apparition d'une hémiparésie droite qui reste légère. Aucun trouble cérébelleux ni statique ni cinétique. Crise postérieure. Stase papillaire bilatérale. Ventriculographie. Intervention. Kyste situé à la partie interne de l'hémisphère cérébelleux. Tumeur vasculaire supéro-externe. Ablation. Guérison.

Observation : Mart Joseph, 35 ans, manœuvre.

Malade adressé par le docteur Legrand, ophtalmologiste à Nantes en juillet 1933.

Début de la maladie : janvier 1933. Le malade éprouve des douleurs dans la moitié supérieure du thorax et le creux axillaire du côté droit. Ces douleurs surviennent surtout le matin, et le malade en précise difficilement les caractères ; il les compare à une sensation de chaud et de froid sans impression de brûlure véritable. Il continue son métier de manœuvre, mais à partir de la fin du mois de mars, les crises douloureuses changent d'aspect : elles s'étendent à la moitié du crâne, surtout en arrière, et, d'autre part, atteignent le membre inférieur droit, laissant intact le membre supérieur. Ces crises surviennent dans la deuxième partie de la nuit et dans la matinée. Elles sont accompagnées de troubles visuels, obnubilation visuelle légère, sans diplopie ; elles sont suivies de vomissements.

Le malade ne présente aucun autre trouble, sauf quelques bourdonnements d'oreilles passagers.

Les crises douloureuses se répètent chaque jour et même

plusieurs fois par jour. Bientôt, le malade remarque une diminution progressive de la force de tout le côté droit. Cette hémiparésie droite ne s'accompagne d'aucun trouble de la parole.

A l'examen le 29 juillet 1933 : *Motilité* : station debout possible. Marche possible, traîne un peu la jambe droite. Force segmentaire nettement diminuée du côté droit : aux membres supérieurs la flexion de la main en particulier est affaiblie. Aux membres inférieurs, la diminution porte surtout sur la flexion de la jambe sur la cuisse et la flexion dorsale du pied, c'est-à-dire qu'elle frappe surtout les raccourcisseurs, alors que les allongeurs sont respectés.

Réflexes tendineux : normaux des deux côtés aux membres inférieurs, vifs aux membres supérieurs droits.

Réflexes cutanés : plantaire douteux à droite, en flexion à gauche. Crémastériens et cutanés — abdominaux normaux.

Sensibilité : profonde et superficielle, normales.

Troubles cérébelleux : épreuves correctement exécutées.

Tonus : normal.

Troubles trophiques : atrophie des adducteurs de la cuisse à droite.

Troubles sphinctériens : absents.

Nerfs craniens :

Toutes les paires craniennes sont normales, en dehors de l'atteinte du nerf optique : stase papillaire bilatérale, et de quelques troubles dans le domaine du nerf trijumeau : hypoesthésie cornéenne et du territoire cutané. Il existe peut-être une parésie faciale du côté droit.

Examen général normal : tension artérielle 17-11.

Antécédents : Rien à signaler.

Evolution : Lors du séjour à l'hôpital, le 30 juillet, le malade qui souffrait depuis la veille de céphalée intense dans la région postérieure et droite du crâne, en se levant le matin, pâlit, perd connaissance et tombe. Sa tête est rejetée en arrière, son visage très pâle. On le couche et il ne reprend conscience qu'incomplètement et se plaint de

violentes douleurs à la tête. L'examen neurologique ne décelé aucun changement par rapport à l'examen précédent. Une injection intraveineuse de sulfate de magnésie améliore considérablement l'état du malade. Ce traitement est continué pendant une dizaine de jours. La céphalée disparaît, le malade se lève au bout de quelques jours. Puis il souffre à nouveau et l'on décide d'intervenir avec le diagnostic probable de tumeur à la fosse postérieure, diagnostic confirmé par la ventriculographie.

Intervention : le 6 septembre 1933 (docteur David).

Volet habituel pour exploration de la fosse postérieure (arc à gauche). Ouverture assez pénible, en raison de la musculature du malade et de la stase veineuse considérable (veines du trou occipital, émissaires du pressoir très dilatées). Incision de la dure-mère en commençant par la gauche. Cervelet d'aspect normal à gauche. L'incision est continuée vers la droite. Les lamelles cérébelleuses sont dilatées au niveau de la partie interne de l'hémisphère cérébelleux droit et parcourues par de très nombreux et volumineux vaisseaux qui aboutissent à une masse rouge violacé, occupant la partie supéro-externe de cet hémisphère. La tumeur circulaire est mollassse et animée de battements. Il suffit d'effleurer la tumeur avec une pince pour déterminer une hémorragie considérable qu'il est impossible d'arrêter par l'électro-coagulation. Chaque tentative de cette sorte détermine une nouvelle hémorragie et la surface de la tumeur apparaît creusée de plusieurs pertuis, par où s'échappent des jets de sang artériel. On applique à la surface de la tumeur un volumineux morceau de muscle sur lequel on exerce une compression douce à l'aide de plusieurs cotons mouillés.

Pendant ce temps, le cervelet devient turgescent. Ponction de l'hémisphère cérébelleux droit. Evacuation de 15 cc. de liquide kystique. Section du sinus occipital transverse entre deux pinces. Le cervelet reprend une consistance normale, mais l'hémorragie tumorale persiste malgré les moyens hémostatiques mis en œuvre. Le malade s'agite, présente des vomissements, sa voix devient nasonnée, de

timbre « cérébelleux ». La respiration devient irrégulière. Devant cette situation alarmante, on décide d'aspirer toute la tumeur avec un gros suceur ; on creuse ainsi une cavité de la grosseur d'une noix, dans laquelle on introduit un gros fragment de muscle que l'on comprime doucement pendant dix minutes. Au bout de ce temps, on découvre la cavité ; l'hémorragie s'est ralentie et on peut coaguler successivement quatre ou cinq gros vaisseaux, source de l'hémorragie, en particulier une veine volumineuse issue du sinus latéral. On vérifie la cavité ; on complète l'hémostase à l'aide de l'électro-coagulation. Aucune trace de tumeur n'est plus visible. La dure-mère est laissée ouverte. Remise en place du volet osseux à l'aide de fils de bronze ; sutures habituelles.

Suites opératoires : normales. Le malade quitte l'hôpital en octobre 1933. Il ne présente aucun trouble et a pu reprendre son travail.

Examen microscopique de la pièce opératoire (docteur Ramirez-Corria).

Le petit fragment examiné, le seul qui ait été possible d'obtenir, la tumeur ayant été enlevée au suceur correspond à une zone de la périphérie de la tumeur, avec une réaction gliale péritumorale. Les éléments réactionnels gliaux pénètrent entre les nombreuses anses capillaires.

Les capillaires ont eu une couche endothéliale différenciée.

Avec les données que l'on a pu tirer de cet examen, on doit se borner à identifier la tumeur avec les hémangiomes. Cette tumeur appartient vraisemblablement au type alvéolaire à petites cellules.

CAS XII.

Malade âgé de 31 ans. Début par une maladresse légère du membre supérieur droit et une sensation vertigineuse, lors des changements de position. Six mois après, céphalée occipitale à forme de battement; survenant par crises précédées de vertiges. Accentuation de la dysmétrie du membre

*supérieur. Apparition des troubles de l'équilibre. Deux mois avant l'entrée à l'hôpital, crises de céphalée intenses avec tête en hyperextension, et impression de bruits rythmés dans l'oreille droite. Apparition des premières modifications du fond d'œil un mois avant l'entrée à l'hôpital. Intervention. Kyste du lobe cérébelleux droit. Tumeur **mu**-**ra**-**le** profonde se prolongeant jusqu'à l'angle du quatrième ventricule auquel elle adhère. Guérison.*

Observation : Kapl Joseph, 31 ans. Malade adressé par le docteur Crouzon ; entré dans le service de neuro-chirurgie de la Pitié le 24 juillet 1933.

Histoire de la maladie :

Début : Juillet 1932. A ce moment, étant en vacances au bord de la mer, il remarque qu'en tirant à l'arc de la main droite, il devient moins habile qu'auparavant. Mais il n'a aucun tremblement de la main, peut écrire convenablement. Il n'a pas mal à la tête, pas de nausées, pas de vomissements. Il marche bien. Cependant, ses amis lui disent qu'il écarte les jambes en marchant. Pas de sensation de dérobement des jambes.

Le matin, au réveil, lorsqu'il passe de la position couchée à la position debout, il éprouve une petite sensation vertigineuse très courte, avec mouvement giratoire des objets.

Aucun autre trouble n'est noté jusqu'à fin décembre 1932, sauf une accentuation de la maladresse du membre supérieur droit qui, maintenant, le gêne pour écrire.

En janvier 1933, apparaît une céphalée très légère, survenant presque chaque jour, le matin au réveil ; elle est annoncée par une sensation vertigineuse légère qui s'accroît lorsque le malade s'est mis debout ; il ressent de plus en plus la sensation de battements très légers, exclusivement dans la région occipitale. Jamais de douleur dans la nuque ni dans les épaules. Pas de torticolis, mais sensation d'avoir la nuque un peu raide. Cette crise de céphalée dure à peine quelques minutes, ne gênant pas le malade, ne l'empêchant pas de travailler. Pas de nausées. Pas de vomissements.

Par la suite, le malade constate une maladresse de plus

en plus prononcée de la main droite. Il peut faire de moins en moins de travaux de précision de cette main.

Les troubles de la marche s'accroissent également, élargissement de la base de sustentation, sensation d'instabilité le matin au réveil, avec oscillations durant quelques minutes, puis s'atténuant dans la matinée. Lorsqu'il marche sur une route, il doit rester au milieu, car la moindre pente le fait dévier vers les caniveaux, mais cette déviation se produit, tantôt à gauche, tantôt à droite, peut-être, dit le malade, un peu plus de ce côté. Lorsqu'il descend un escalier, il se sent entraîné en avant et doit se retenir à la rampe fortement. Lorsqu'il marche en terrain plat, ses jambes ne s'embrouillent pas l'une dans l'autre, il a l'impression qu'il se sent entraîné parfois du côté droit, mais cela n'a rien de très net. Il n'a pas de dérochement des jambes.

Le 12 avril 1933, la céphalée s'exagère : grandes crises de céphalée exclusivement occipitale irradiant dans la nuque, mais non dans les épaules. Elles surviennent chaque jour sans exception, apparaissant le matin au réveil, très intenses, durant une heure environ, suivies dans la matinée de trois ou quatre petites crises, durant cinq à dix minutes et d'autant dans l'après-midi. Une nouvelle grande crise de céphalée occipitale reprenait régulièrement le malade chaque nuit vers deux ou quatre heures du matin, douleur d'une grande intensité avec des paroxysmes atroces s'exagérant encore lorsque le malade fléchit la tête en avant.

La crise céphallagique est toujours annoncée par une sensation vertigineuse ; au moment des paroxysmes, le malade a la nuque raide et la tête en hyperextension. *Il perçoit en même temps dans l'oreille droite un bruit bizarre, analogue au bruit que ferait une voiture lointaine, et paraissant rythmé par la circulation.*

A la fin des crises, le malade a des éblouissements. Il n'a pas de nausées, une seule fois il présenta un vomissement en fusée. Les vertiges se font de plus en plus fréquents : sensation de rotation des objets devant les yeux.

yeux dans n'importe quel sens, de très courte durée, apparaissant surtout aux changements de position.

Les troubles de la marche s'accroissent : le malade a de moins en moins d'équilibre ; il se sent le plus souvent entraîné vers la droite.

La main droite est de moins en moins habile, apparition d'un tremblement intentionnel très net à la main droite. D'autre part, en marchant, le malade a l'impression de moins bien contrôler sa jambe droite, elle serait plus lourde, moins agile, moins sûre lorsqu'il la pose sur le bord d'un trottoir par exemple.

En avril, il est hospitalisé dans le service du docteur Crouzon, où l'examen du fond d'œil ne montre pas de stase papillaire. Depuis mai 1933 : baisse légère de la vue, flou de la vision, plus marqué à l'œil gauche ; mais on ne constate toujours pas de stase papillaire. Le malade doit, depuis cette époque, rester couché. La céphalée s'exagère encore.

Le 11 mai 1933, pour la première fois, papilles à bords légèrement flous. L'acuité et le champ visuels sont normaux. Le flou va s'accroissant à des examens répétés.

Depuis juin 1933 : la céphalée s'améliore. C'est une simple lourdeur de tête, apparaissant surtout dans la deuxième partie de la journée, ne réveillant plus le malade la nuit, sensation de serrement, de froid dans la région occipitale, souvent unilatérale droite ; le malade alors a l'impression, en se prenant le front entre les mains, qu'il sent bien moins du côté droit du front. Cette douleur irradie très souvent vers la nuque et l'épaule droite et s'accompagne de raideur de la nuque. Les vertiges sont fréquents, survenant chaque fois que le malade change de position. La vision reste stationnaire.

Le malade devient triste, renfermé. Il a une tendance à la somnolence diurne contre laquelle il est obligé de lutter. La parole devient un peu lente et scandée.

Le malade est alors adressé au docteur Vincent, vers le 10 juillet 1933.

Antécédents : marié, trois enfants bien portants. Père

mort à 73 ans, de congestion cérébrale (aurait été aveugle depuis l'âge de 20 ans et aurait souffert de la tête).

Examen : Motilité : aucun déficit moteur. Pas d'atrophie musculaire. Légère hypotonie musculaire globale, aussi bien à droite qu'à gauche. Station debout : normale avec les jambes écartées; dès qu'elles sont rapprochées sensation d'incertitude, de déséquilibre, avec oscillations antéro-postérieures. Serait parfois entraîné vers la droite. Epreuve de Romberg négative. Epreuve sensibilisée : chute vers la droite. Le malade se tient difficilement à cloche-pied du côté gauche. Ne peut pas le faire du tout du côté droit. Marche : élargissement du polygone de sustentation, démarche ébrieuse typique avec oscillations, mais on ne peut dire qu'il y ait entraînement net vers la droite. Cependant, en observant la marche, on a l'impression que le membre inférieur droit a des mouvements moins bien rythmés et contrôlés que ceux du côté gauche.

Epreuves cérébelleuses : Talon sur genou, très grosse hypermétrie à droite. Index sur l'index de l'observateur : côté droit oscille, mais trouve le but. Adiadococinésie : plus marquée à droite.

Tremblement intentionnel très net de la main droite, avec exagération dans l'épreuve du verre à la bouche.

Réflexes : tendineux, un peu vifs aux membres inférieurs, polycinétiques, normaux aux membres supérieurs.

Cutanés : crémastériens, abdominaux, plantaires : normaux.

Sensibilité : superficielle profonde normale.

Aucun trouble sphinctérien.

Nerfs craniens : I. Odorat normal.

II, III, IV, VI. Pas d'exophtalmie ; motilité normale (sauf une légère parésie du VI droit). Nystagmus horizontal dans le regard latéral, beaucoup plus net dans le regard latéral droit. Pupilles égales, légère mydriase, réagissant normalement à la lumière et à la distance. VODG = 5/5. Pas de modifications du champ visuel. Stase papillaire discrète, mais nette.

V. Pas d'anesthésie cornéenne. Hypoesthésie très légère-aux trois modes dans le territoire cutané de l'ophtalmique droit (1/2 droite du front, oreille droite).

VII. Normal.

VIII Audition normale, nystagmus spontané latéral (à droite) et une déviation spontanée des index vers la gauche légère, mais nette.

IX, X, XI, XII. Normaux.

Psychisme : affectivité, mémoire normales, cependant depuis toujours, le malade est triste et renfermé. Pas d'aphasie, mais parole un peu scandée, explosive. Tendance légère à la somnolence diurne.

Examen de la tête et du cou : Pas de points douloureux à la percussion du crâne. Auscultation négative. Légère raideur de la nuque. Raideur douloureuse en extension et gênant l'hyperflexion de la tête. Celle-ci entraîne un vertige ; l'hyperextension est possible ainsi que les mouvements de latéralité de la tête. Radiographies stéréoscopiques : ne décèlent rien d'anormal.

Examen général : Pas de polyurie, ni de polyphagie ; tendance à la constipation.

Pas de troubles endocriniens apparents : Système pileux normal. Appétit sexuel normal. Atrophie légère du testicule droit.

Diagnostic : tumeur de la fosse postérieure, probablement située dans l'hémisphère cérébelleux droit, la présence du bruit intra-cranien rythme, perçu par le malade, l'antécédent paternel de cécité, font présumer qu'il s'agit peut-être d'un hémangiome du cervelet.

Intervention : Juillet 1933. Docteur David. Volet habituel pour exploration de la fosse postérieure (arc à droite). Trépanation laborieuse : sujet très musclé. Os épais. Ponction ventriculaire : beaucoup de liquide sous pression.

Dure-mère cérébelleuse tendue. Incision de la dure-mère à droite, de manière à découvrir le lobe cérébelleux droit. Saillie du lobe par la boutonnière. Agrandissement de l'incision de la dure-mère. Le lobe droit est jaunâtre. Les lamelles sont distendues. Ponction du lobe droit, à deux cm. de

profondeur : liquide jaune kystique, coagulant spontanément.

Incision du lobe droit parallèlement à la direction des lamelles. A 5 cm. de profondeur, dans la cavité kystique, on expose une tumeur arrondie, rouge violacé, mollassse, saignant au moindre contact ; on cherche à en faire le tour : elle est amarrée au tissu cérébelleux par de très nombreux vaisseaux pelotonnés ; on coagule ces vaisseaux interposés à l'aide de l'électro-coagulation, maniée avec un courant très faible. On peut ainsi dégager la tumeur partout, sauf profondément où elle se prolonge en dedans vers le quatrième ventricule. On se décide alors à morceler la tumeur après coagulation de chaque fragment. L'hémostase est difficile chaque fois qu'on sectionne ou qu'on suce un fragment de tumeur. On arrive cependant à en enlever la grosseur d'une noix. La partie restante est très solidement amarrée au tissu cérébelleux et sans doute à l'angle du quatrième ventricule ; chaque fois qu'on mobilise le reliquat de la tumeur, on détermine des troubles respiratoires. Aussi décide-t-on de laisser ce fragment en place après l'avoir carbonisé. Hémostase longue et laborieuse de la cavité. Fermeture partielle de la dure-mère. Remise en place du volet osseux. Sutures musculaires et cutanées.

Sutures opératoires normales : Le malade quitte l'hôpital en août. Il ne présente plus aucun trouble et a repris son travail.

Examen microscopique de la pièce opératoire (docteur Ramirez-Corria).

Les fragments de tumeur ayant été enlevés au sucer ou brûlés à l'électro-coagulation, il en est resté très peu d'utilisables pour l'étude histologique. Cependant, sur une des coupes, on observe des capillaires ectasiés avec peu ou très peu de tissu intercapillaire, près d'un petit foyer d'hémorragie ancienne, où l'on voit de multiples cellules chargées d'hémosidérine. Par places, on aperçoit des zones formées par de très minces capillaires non dilatés, et avec un tissu intercapillaire composé par de rares cellules allongées, dont l'interprétation est difficile.

Dans un autre fragment, à côté de zones constituées essentiellement de capillaires, séparés entre eux par des bandes de tissu collagène, on en voit d'autres où l'on trouve des cellules à noyaux et protoplasme très polymorphes qui semblent occuper les espaces intercapillaires ou former des plages cellulaires plus ou moins étendues. Malgré le petit volume des fragments et leurs altérations, il a été possible d'établir, avec vraisemblance, le diagnostic d'hémangiome à prédominance capillaire.

CAS XIII.

Malade âgé de 13 ans et demi : Début par un trouble visuel passager qui reste isolé. Dans les mois qui suivent, vomissements s'accompagnant de malaises et de céphalée. Apparition de troubles de l'équilibre. Persistance des vomissements et amaigrissement considérable qui font traiter l'enfant pour anorexie mentale. Premiers signes ophtalmoscopiques d'hypertension intra-cranienne six mois après le début de ces symptômes, alors que l'enfant est cachectique et grabbataire. Intervention : Tumeur vasculaire de l'hémisphère cérébelleux gauche. Mort à la fin de l'intervention.

Observation : Host Jean, 13 ans et demi.

Malade adressé par les docteurs Mawas et Schreiber pour un syndrome d'hypertension intracranienne.

Début de la maladie : Été 1933. L'enfant présente un jour, en tirant à la carabine, une obnubilation visuelle passagère, qui l'empêche de viser. Ce trouble reste isolé et l'enfant est normal jusqu'en octobre.

Le 20 octobre : étant à l'école, au cours d'un exercice de barre fixe, il ressent un malaise, peut se rendre aux W. C. pour vomir, puis s'effondre, sans perdre conscience ; il dit avoir eu en même temps de la céphalée et une obnubilation visuelle. On ramène l'enfant à la maison, très pâle et il reste couché plusieurs jours.

Fin octobre : Il retourne pendant quelques jours à l'é-

cole, mais vomit plusieurs jours de suite son petit déjeuner, les vomissements s'accompagnant toujours de céphalée.

En dehors de ces accès de céphalée et de vomissements il présente souvent un état nauséux prolongé, pendant plusieurs heures.

Novembre 33 : Persistance de la céphalée, des vomissements. Malaise avec obnubilations visuelle à la suite d'une purgation. La démarche commence à devenir titubante, l'enfant se heurte aux obstacles, doit être soutenu et guidé, il est souvent entraîné en avant, sa tête est penchée vers le côté droit. Tous ces troubles s'aggravent progressivement et sont attribués à l'altération de l'état général, au séjour au lit prolongé.

Au début de décembre : l'enfant se plaint d'étourdissement lorsque sa tête est tournée vers le côté gauche, en position couchée. Il n'a pas d'impression de giration des objets.

Divers examens sont pratiqués par le médecin traitant, examen du thorax, dont la radiographie est normale, examen oculaire par le Docteur Liegard qui n'aurait pas conclu nettement à une hypertension intra-cranienne.

Le 20 décembre il est vu par le Docteur Chavany qui ne trouve aucun signe d'une maladie organique du système nerveux, et conseille cependant un nouvel examen oculaire.

Le Docteur Schreiber devant ces résultats peu nets, amène l'enfant à un pédiâtre qui croit à une anorexie mentale et conseille l'isolement dans une maison de santé. L'enfant y passe une semaine (fin 33) ; son appétit devient un peu meilleur.

L'enfant reste cependant très amaigri, il a perdu 8 kgs depuis septembre. Les troubles de l'équilibre s'aggravent de jour en jour.

Le 8 janvier 34 : est examiné par le Docteur Mawas qui lui trouve une stase papillaire au début et l'adresse au Docteur Vincent. L'enfant entre à la clinique le 9-I-34.

Depuis 2 semaines il présente, en dehors des troubles de l'équilibre, du hoquet, de la rétention d'urine (il est parfois obligé d'attendre 20 à 30 minutes avant de pouvoir uriner), de la somnolence diurne. Depuis le début de janvier, il avale souvent de travers. La station debout est complètement impossible depuis la même époque. Son poids lors de l'entrée à la clinique était de 34 kgs pour une taille de 1 m. 63.

La mère a remarqué en outre depuis 2 à 3 mois un accroissement qui a atteint plusieurs centimètres, et depuis un mois un développement rapide des organes génitaux et de la pilosité pubienne.

Examen les 13-15-1-34 : Enfant très amaigri, conscience lucide, se plaignant de céphalée, présentant des vomissements, de la somnolence, des troubles de la déglutition.

Motivité : Station debout et marche impossibles sans soutien. Force segmentaire conservée.

Réflexes tendineux normaux, cutanés, plantaire en extension des 2 côtés.

Tonus : hypotonie. Signe de Kernig. Pas de raideur de la nuque.

Coordination : semble un peu troublée au membre supérieur gauche, impossible à étudier aux membres inférieurs en raison des injections de sérum massives rendant tout mouvement douloureux.

Adiadococinésie gauche.

Sensibilité superficielle et profonde normales.

Tr. sphinctériens : est obligé de pousser pour uriner. Amélioration de ce trouble depuis 2 jours.

Nerfs craniens : I. Normal.

II, III, IV, VI. Examen du *Docteur Mawas* le 8 janvier 1934.

Oedème et névrite partielle des 2 nerfs optiques, avec turgescence des veines. A l'ophtalmoscope binoculaire et à la lumière infra-rouge, on voit nettement ces 2 phénomènes. Il y a même un début de stase avec oedème gelatineux, visibilité des fibres nerveuses et disparition des réflexes rétinien. Il y a même à gauche un début d'extension des lésions vers la rétine en bas et en dehors. L'i-

mage droite montre difficilement ces lésions, mais le grand ophtalmoscope binoculaire et surtout la lumière bleue les soulignent suffisamment. Donc début de stase ou tout au moins de névrite.

Le 15, le Docteur Mawas trouve une stase papillaire très nette, surtout à droite, des nerfs optiques congestionnés à bords flous, saillants, avec œdème retinien péri papillaire. L'aspect de stase est beaucoup plus net que lors du 1^{er} examen où seul l'examen binoculaire pouvait le déceler.

Les réflexes pupillaires sont difficiles à explorer, l'action de l'atropine persistant encore. Cependant ils existent tant à la lumière qu'à la convergence.

Le champ visuel semble normal l'acuité visuelle légèrement diminuée.

V. Normal.

VII. Parésie légère à droite. Déviation de la luette à gauche.

VIII. Audition normale.

IX, X, XI, XII. Hoquet. Troubles de la déglutition. Pouls régulier 80.

Examen du crâne : circonférence 54 cm. Radiographies : hydrocéphalie. Légère disjonction des sutures qui sont recolmatées. Vascularisation exagérée.

Etat psychique : affectivité et fonctions intellectuelles normales.

Examen général : amaigrissement global. Etat saburral des voies digestives. Température, atteint souvent 38°,5 depuis quelques jours. Examen du thorax négatif.

Troubles glandulaires : Développement rapide des signes de puberté.

Compte-rendu opératoire : Intervention par voie sous-occipitale le 16 janvier 1934 (docteur Cl. Vincent). Volet sous occipital gauche. Grande fosse cérébelleuse. Ouverture de la dure-mère gauche jusqu'à la dure-mère spinale. Section du sinus occipital entre des clips. Gros lobe cérébelleux gauche. Grosse varicosité à direction externe devenant de plus en plus volumineuse à mesure qu'on se dirige en dehors.

On sent la tumeur à 2 ou 3 cm. de profondeur. Incision et ablation de la partie externe du cervelet. Découverte de la tumeur, masse rouge violacée, érectile, du volume d'un marron d'Inde, emplissant toute la partie externe de la fosse cérébelleuse gauche. La trépanation est agrandie en bas et en dehors jusqu'à la limite des insertions musculaires.

Dissection de la tumeur que l'on sépare du cervelet et de la dure-mère. Des vaisseaux tortueux unissent partout la tumeur aux parties voisines. L'électro-coagulation les ouvre au lieu de les fermer en les coagulant, quel que soit le courant employé.

Il en est ainsi partout où l'on veut séparer la tumeur des parties voisines. Hemostase par aspiration et application de fragments de muscle. Ouverture de la tumeur par l'aspirateur. Succion d'une partie du contenu. Ce qui reste saigne en nappe malgré toutes les tentatives d'hémostase.

L'intervention a duré 4 heures au bout desquelles le lobe cérébelleux devient turgescent.

Mort pendant la fermeture. — Pas d'autopsie.

Examen microscopique des fragments prélevés à l'intervention : Hémangiome capillaire.

CAS XIV.

Observation XIV. (Résumé de l'observation). Observation complète publiée dans la Revue Neurologique (1).

Malade âgée de 25 ans, présentant depuis dix ans de la céphalée et des vomissements. Trois ans avant l'entrée à l'hôpital, céphalée sus orbitaire et crises avec perte de conscience non immédiate, suivies de convulsions généralisées, sans morsure de la langue, ni incontinence d'urine. Ces crises se répètent pendant une période de 2 à 3 semaines. Après une rémission d'un an, reprise des troubles, suivie d'une nouvelle rémission de même durée. Trois mois

(1) M. David, G. Loisel, C. Ramirez et M. Brun. Tumeur angiomeuse et calcifiée insérée sur le plancher du IV^e ventricule. Ablation. Guérison. (Revue Neurologique, Mars, 1934).

avant l'entrée à l'hôpital, céphalée frontale et sous-occipitale, exagérée par les déplacements de la tête, vertiges parfois suivis de perte de connaissance progressive. Hoquet. — Troubles visuels. — Deux mois après, titubation. Troubles cérébelleux, surtout accusés au membre supérieur droit. — Crise postérieure typique avec opisthotonos. Nystagmus intense dans tous les sens. Ventriculographie. Intervention. Ablation d'une tumeur formée de deux parties, une masse rougeâtre, adhérente au bec du calamus, enclavée dans la partie bulbaire du plancher du IV^e ventricule, une masse calcaire adhérente, en avant, à la partie protubérantielle du plancher, en haut et en arrière, à la valvule de Vieussens. Guérison. Histologiquement : angiome capillaire simple sans tissu intercapillaire.

Sur les radiographies stéréoscopiques faites avant l'intervention on constate la présence d'une ombre de forme ovale, correspondant au siège de la tumeur dans le IV^e ventricule, et qui était passée inaperçue, étant difficile à dissocier de l'image des cellules mastoïdiennes. Sur les radiographies faites après l'intervention, l'ombre a disparu.

Intervention le 6 octobre 1933, par les Docteurs M. David, Brun et Ramirez, dans le service neuro-chirurgical du Docteur Clovis Vincent, à la Pitié.

Anesthésie locale. Position couchée. Durée : 6 heures 10.

Un volet pour exploration de la fosse postérieure, selon la technique habituelle du service, est taillé sans difficultés. Section de l'arc postérieur de l'atlas.

La dure-mère est tendue ; on l'incise transversalement ; le sinus occipital transverse et sectionné entre plusieurs clips. Le lobe cérébelleux droit fait saillie ; ses lamelles sont distendues et de coloration jaunâtre. Une ponction pratiquée à ce niveau ramène à 3 cm. de profondeur 30 cm³ environ d'un liquide brunâtre.

Le lobe est incisé transversalement ; la cavité kystique exposée, mais l'exploration attentive de celle-ci ne décèle pas de tumeur murale.

On complète alors l'incision de la dure-mère de manière

à pouvoir explorer le IV^e ventricule. Il existe un cône de pression développé principalement aux dépens de l'amygdale droite. Les deux amygdales sont unies par de nombreux tractus arachnoïdiens. Après section de ceux-ci à l'électro, on peut en écartant doucement les deux amygdales, découvrir l'orifice inférieur du IV^e ventricule. On aperçoit alors une formation gris rougeâtre *très adhérente au bec du calamus*. Quand toute la formation est exposée, après section du vermis on se rend compte que l'ensemble est constitué par une tumeur sphéroïdale, de la grosseur d'une forte noisette, enclavée dans le plancher du IV^e ventricule et dont le pôle supérieur dépasse la hauteur des stries acoustiques. Cette masse, de consistance relativement ferme, est fortement amarrée au plancher du IV^e ventricule qu'elle déprime.

A force de patiente douceur, en utilisant la pince électrocoagulante avec des courants très faibles, on arrive à détacher la tumeur du plancher. Cette opération ne va pas sans entraîner de temps à autre quelques troubles dans le rythme respiratoire, mais on ne constate à aucun moment d'arrêt prolongé de la respiration. Après désinsertion de la tumeur, l'importance de la compression exercée sur l'étage bulbaire du plancher apparaît plus nettement ; celui-ci est « en creux », de teinte grisâtre, et les détails habituels de sa structure sont estompés.

Malgré l'ablation de la tumeur sphéroïdale, la circulation du liquide ventriculaire n'est pas rétablie ; la partie supérieure du IV^e ventricule est encore collapsée. Il apparaît alors que, se juxtaposant à la tumeur précédente, il existe une formation pierreuse enclavée dans la partie supérieure du plancher et adhérent dorsalement à la valvule de Vieussens. Cette masse calcifiée est dégagée progressivement de l'étage protubérantiel, du plancher ; mais l'adhérence dorsale de la tumeur à la valvule de Vieussens nécessite l'incision de celle-ci. Cette portion de tumeur a la forme et la consistance d'une dent. Dès qu'elle est enlevée le liquide ventriculaire s'écoule avec abondance. Hémostase. Fermeture partielle de la dure-mère. Remise en place du volet

osseux à l'aide de deux fils de bronze. Sutures musculaires et cutanées.

Suites opératoires. — Durant les deux premiers jours, l'opérée est assez somnolente et présente à plusieurs reprises du hoquet ; le rythme respiratoire, quoique accéléré, demeure régulier ; la température ne dépasse pas 39° et la déglutition s'effectue normalement.

Les jours suivants le hoquet disparaît, la température tombe aux environs de 38°. Le huitième jour une poussée fébrile se manifeste ; elle est en rapport avec un abcès dentaire. L'extraction de trois dents peut être pratiquée sans entraîner aucun trouble ; sitôt après, la température retombe à la normale.

Dans les semaines qui suivent, l'amélioration se poursuit ; les signes cérébelleux droits s'atténuent. La malade se lève dans les premiers jours de novembre.

Actuellement, juin 1934. — L'opérée se porte très bien. Elle a pu reprendre ses occupations et vient, tout dernièrement, de se marier.

Examen histologique. — Pour cet examen on dispose de deux formations, l'une analogue à une bille, que le couteau coupe facilement ; l'autre dure, pierreuse, qui ne peut être étudiée qu'après décalcification.

La première formation est de section circulaire ; sa plus grande partie est formée par un conglomeré de vaisseaux capillaires à paroi endothéliale simple dont un certain nombre seulement conservent leurs noyaux. Ces capillaires sont dilatés et gorgés de sang. Beaucoup de vaisseaux ont subi un processus de nécrose caractérisé par la perte des affinités tinctorielles ; les noyaux semblent avoir disparu. La coupe est traversée par de grosses bandes hyalines qui ne sont autre chose que d'anciennes parois vasculaires hyalinisées. Par places on observe des foyers de nécrose où pullulent les cellules phagocytaires mêlées aux débris cellulaires et à des petits points vraisemblablement d'infiltration calcaire.

Deux petites formations, de coupe circulaire elles aussi, se juxtaposent à la masse principale. Entourées d'une

capsule fibreuse, elles sont formées uniquement par des capillaires ectasiés gorgés de sang. Ces vaisseaux ont une paroi endothéliale simple très rapprochée de la paroi voisine, de telle sorte qu'elle donnent l'impression parfois d'être communes à deux vaisseaux.

Il nous a été impossible de mettre en évidence, en aucun point des coupes, la présence de cellules intercapillaires.

Nous ne sommes pas parvenus à déceler la structure du squelette tissulaire de la formation calcifiée (1).

(1) Dans les commentaires d'ordre histologique accompagnant cette observation, le docteur Ramirez-Corria expose la nomenclature selon laquelle sont désignés, au cours de la description des cas ici rapportés, les différents types d'hémangiomes. — Le terme angiome est ici l'équivalent du terme hémangiome :

A) *Les angiomes capillaires* simples, telaniectasiques ou non, sans tissu intervasculaire, dans lesquels rentre le cas XIV.

B) *Les angiomes capillaires* à tendance alvéolaire, avec éléments cellulaires intervasculaires.

Dans ce dernier groupe, on peut distinguer deux variétés :

a) *Les angiomes capillaires labyrinthiques* à très petits alvéoles occupés par des cellules « spumeuses » (hémangioblastomes de Bailey-Cushing ; angio-réticulomes de Roussy-Oberling ; angiomatose capillaire de Lindau) ; tous les autres cas, sauf le cas III, appartiennent à cette variété.

b) *Les angiomes capillaires* à gros alvéoles occupés par des cellules en mosaïque (hémangioblastomes cellulaires de Bailey-Cushing ; angiogliomes de Roussy-Oberling). Le cas III (fig. 7) en est un exemple.

Le type simple ou, plutôt, une partie d'angiome capillaire simple s'ajoute très souvent aux autres ; au type à gros alvéoles surtout (cas III).

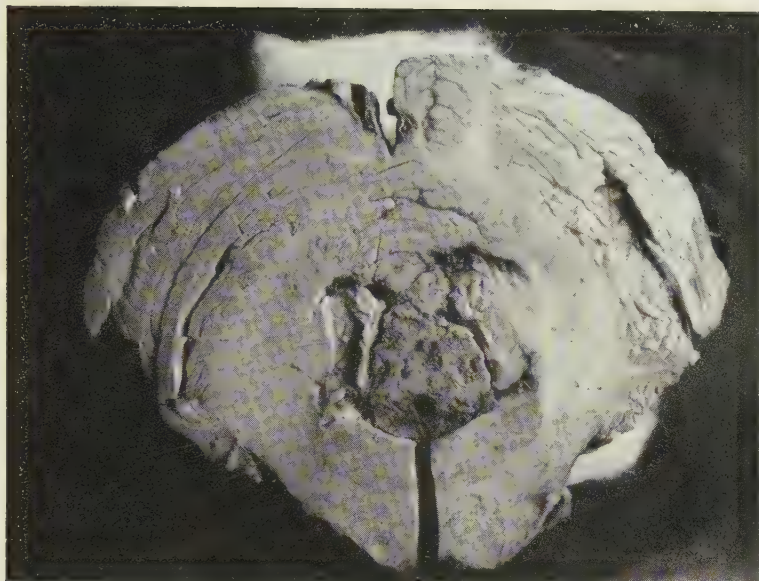


Fig. 1. — Cas I. Coupe transversale bulbo-cérébelleuse. Tumeur solide emplissant le IV^e ventricule.

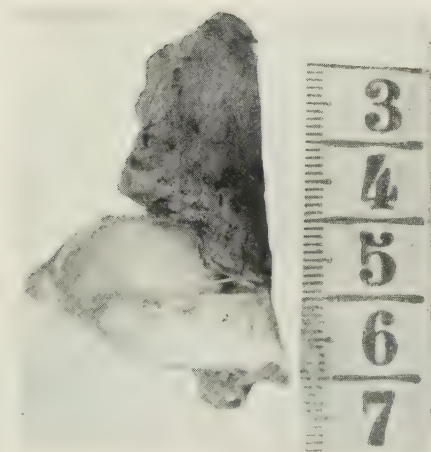


Fig. 2. — Cas I. Tumeur semi-kystique (pièce d'autopsie).

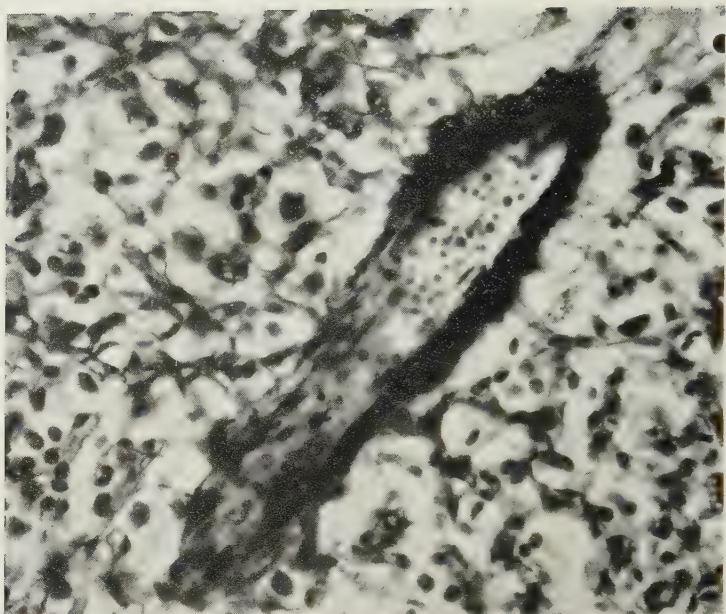


Fig. 3. — Cas I. Carbonate d'argent. L'imprégnation argentine dessine les contours des capillaires anastomosés en plexus.

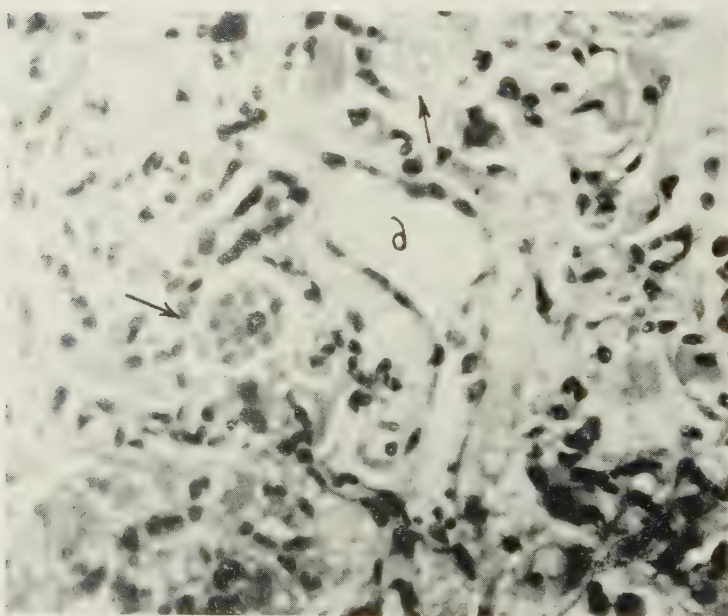


Fig. 4. — Cas I. Carbonate d'argent. En a, capillaire ectasié. La flèche droite montre une cellule pseudo-xanthomateuse ; la gauche une cellule à boules hyalines.

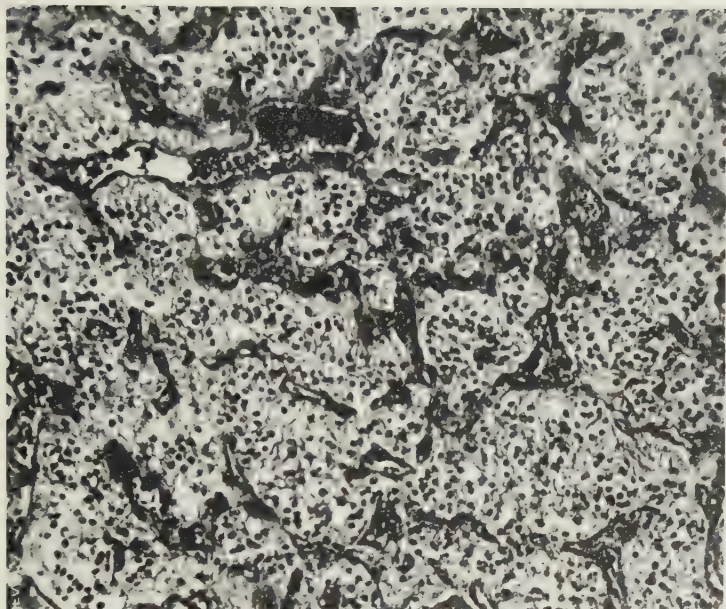
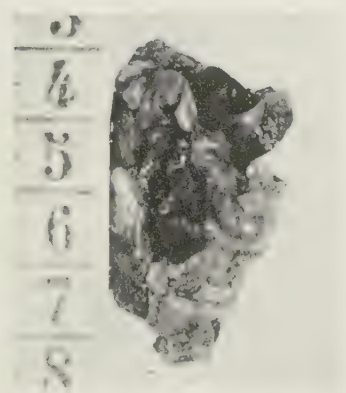
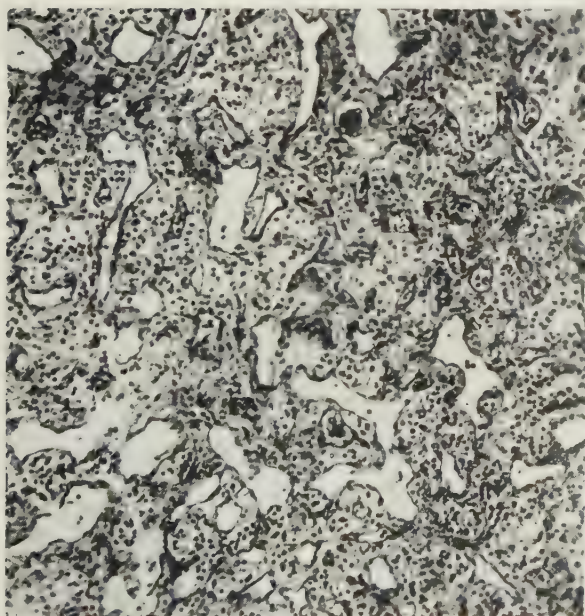


Fig. 5. — Cas II. Carbonate d'argent. Disposition alvéolaire des capillaires. Cellules intercapillaires.



*Fig. 6. — Cas II. Carbonate d'argent. Zone où les capillaires sont ectasiés.
A droite : la pièce opératoire.*

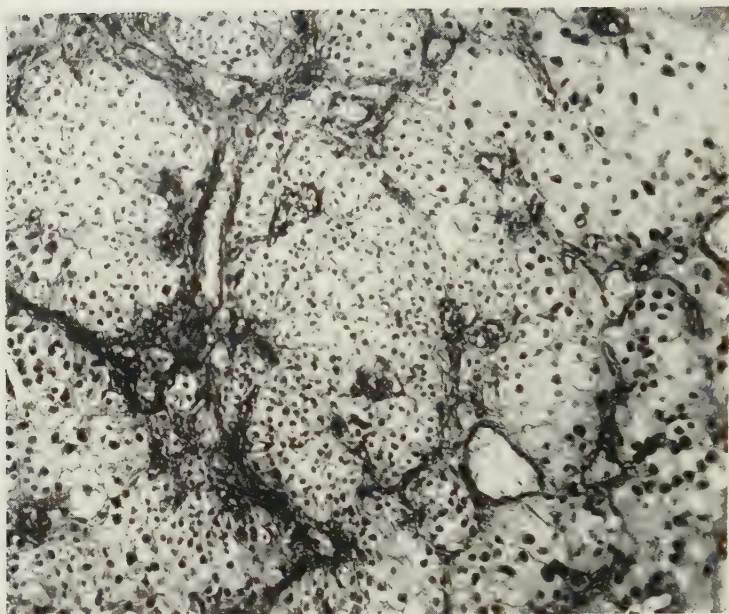


Fig. 7. — Cas III. Alvéoles à parois constituées par des capillaires, occupées par des cellules claires en mosaïque.

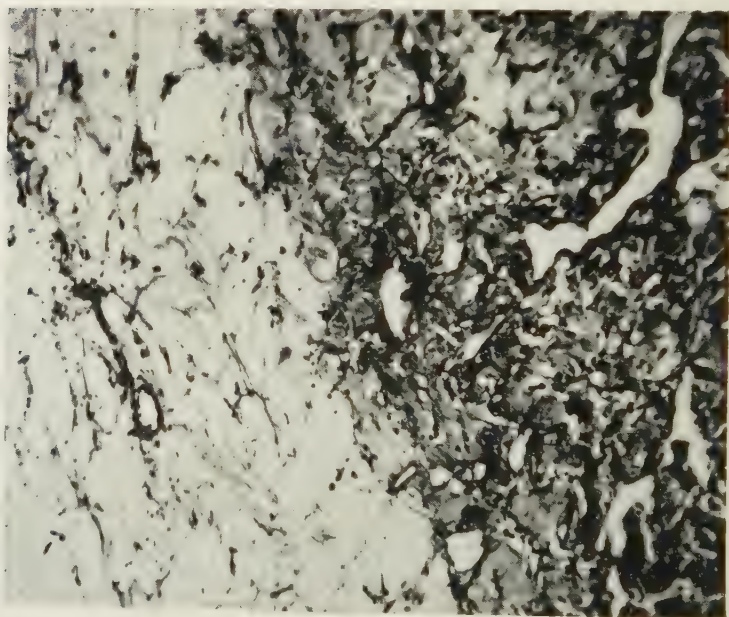


Fig. 8. — Cas IV. Modifications secondaires de type myxoïde. Dans la moitié gauche de la figure, les mailles sont occupées par une sérosité coagulée.

COMMENTAIRES CLINIQUES

La série des cas d'hémangiomes dont nous venons de rapporter les observations met bien en évidence les caractères cliniques essentiels des hémangiomes du cervelet.

1° Bien qu'il s'agisse de tumeurs congénitales, les premières manifestations cliniques s'observent, en général, à l'âge adulte. Cette notion a déjà été mise en évidence par Cushing et Bailey ; dans la série qu'ils rapportent, les cas les plus nombreux s'observent entre trente et quarante ans.

Dans notre série, un seul cas concerne un enfant de 13 ans et demi. Six malades étaient âgées de 20 à 30 ans, deux de 30 à 40, trois de 40 à 50 ans.

Elles sont parmi les plus fréquentes des tumeurs du cervelet observées chez l'adulte après trente ans ; après quarante ans, ce sont pratiquement les seules tumeurs de la fosse postérieure que l'on observe en dehors des tumeurs de l'acoustique.

2° La durée totale de l'évolution clinique avant l'intervention semble plus longue que dans les autres tumeurs de la fosse postérieure. Certains malades (cas I, V, VIII, XIV) présentaient des symptômes d'atteinte des organes de la fosse postérieure depuis plusieurs années. Chez les autres, le début clinique datait de 6 mois à un an.

3° Le caractère congénital et familial des hémangiomes du cervelet est mis en évidence dans deux de nos observations. Dans l'une, déjà publiée par nous avec Clovis Vincent, la malade était atteinte d'hémangiome du cervelet et son fils présentait un angiome de la rétine.

C'est d'ailleurs grâce à ce fils de la malade qui signala à l'ophtalmologiste la présence chez sa mère de céphalée occipitale, que fut dépisté dès son début, grâce à des exa-

mens oculaires répétés, le syndrome d'hypertension intra-crânienne. Cette malade ne présentait, lors de la première intervention, aucun signe de lésion rétinienne, ni viscérale. Trois ans après, apparurent chez elle des signes de diabète, qui firent soupçonner la présence d'un kyste du pancréas. L'examen clinique et radiologique de la région duodéno-pancréatique n'en fournirent aucun symptôme. La malade succomba à la deuxième intervention qui fut pratiquée en raison de la reprise des signes d'hypertension de la fosse postérieure. Malheureusement, l'autopsie dut être limitée à la cavité intra-crânienne et nous n'avons pu vérifier chez elle la présence de lésion viscérale.

L'autre observation est inédite (obs. VII). Elle concerne une jeune femme de 24 ans, dont le père, la grand'mère et l'arrière-grand'mère avaient succombé après avoir présenté des signes de tumeurs du cervelet. La mère de la malade avait pu observer l'évolution des symptômes chez son mari, mort six ans auparavant, ainsi que chez la mère de celui-ci. Les renseignements très précis qu'elle fournit à ce sujet permettent presque à coup sûr de rapporter à une tumeur du cervelet les troubles auxquels succombèrent des malades de deux générations successives.

En dehors de ces deux observations, où le caractère congénital et familial de la maladie est évident et permettait de prévoir qu'il s'agissait d'hémangiome du cervelet, le tableau clinique réalisé par ces tumeurs ne semble pas, au premier abord, avoir de caractère particulier. Les hémangiomes peuvent réaliser toutes les variétés de syndrome de tumeur de la fosse postérieure. En effet, leur siège est variable, ils peuvent être situés dans n'importe quelle partie de l'hémisphère cérébelleux, ou être de siège médian ou para-médian.

Cependant, les hémangiomes situés au niveau de l'hémisphère cérébelleux sont beaucoup moins nombreux que ceux situés au voisinage de la ligne médiane. C'est le cas de certaines formes kystiques avec tumeur murale postérieure ou supéro-externe (cas XI). Parfois leur siège est

sus-cérébelleux (cas III). Dans ce premier groupe de cas, la symptomatologie répond à ce qu'on sait des caractères habituels des tumeurs de la fosse postérieure. En général, les symptômes que présente le malade ne permettent pas de prévoir le siège de la tumeur, car, même lorsque celle-ci est située en plein hémisphère, elle ne donne pas toujours lieu à un syndrome cérébelleux cinétique évident.

C'est ainsi que la plupart de ces tumeurs hémisphériques ou sus-cérébelleuses se manifestent par un syndrome commun : celui d'hypertension de la fosse postérieure avec céphalée sous-occipitale, troubles de la statique, signes généraux d'hypertension intra-crânienne.

Dans ce cas, la ventriculographie sera nécessaire même pour préciser le siège sus-tentorial de la tumeur.

Dans un de ces cas (XI), la présence de troubles moteurs et sensitifs dans une moitié du corps aurait pu orienter à tort vers le diagnostic de tumeur sus-tentorielle et la ventriculographie fut d'un grand secours pour établir le diagnostic de tumeur de la fosse postérieure.

Le deuxième groupe, celui des tumeurs médianes ou paramédianes, comprend la grande majorité des cas de notre série (11 sur 14).

Il s'agit, soit de tumeurs solides sous-vermiennes, qui descendent jusqu'à l'axis, englobées dans un sac arachnoïdien soit de tumeurs kystiques, plus souvent paramédianes que médianes, en général bas situées, et dont la tumeur murale est de siège interne et profond, adhérant à la partie basse du quatrième ventricule, au calamus, au noyau de Goll.

Ce siège d'élection des hémangiomes, en particulier dans leurs formes solides, a été expliqué par de nombreux auteurs, par la présence chez l'embryon, au troisième mois, de l'ébauche vasculaire des plexus choroïdes au niveau de l'angle bulbo-cérébelleux. Cette ébauche vasculaire serait à l'origine de ces tumeurs ; en particulier, une zone limitée de cette ébauche formant l'*area postrema*, à l'extrémité du

quatrième ventricule, répondrait exactement à l'insertion d'un grand nombre d'entre elles.

Dans ce groupe de tumeurs, on conçoit que le tableau clinique soit caractéristique, à la fois de tumeur de la fosse postérieure et de tumeur comprimant le plancher du quatrième ventricule. Dans presque toutes nos observations, il est frappant de voir combien les éléments de ce syndrome étaient nettement définis et combien leur apparition pouvait être précoce.

Nous envisagerons d'abord ceux d'entre eux qui furent observés isolément à la période de début, précédant de plusieurs mois ou même de plusieurs années l'apparition de signes manifestes d'hypertension intracranienne.

Tels sont les symptômes observés dans le cas V, et qui consistèrent en troubles bulbaires : hoquet, troubles de la déglutition ; ceux observés dans le cas I : crises vertigineuses, lors du déplacement de la tête, accompagnant la céphalée sous-occipitale, qui apparurent trois ans avant l'entrée du malade à l'hôpital.

À la période de l'hypertension intracranienne confirmée, les symptômes les plus caractéristiques sont, en dehors des troubles bulbaires proprement dits (hoquet, troubles de la déglutition) :

Les douleurs cervicales à irradiations latérales dans l'une ou dans les deux épaules, se prolongeant parfois dans le membre et s'accompagnant de fourmillements.

L'impression d'engourdissement d'un membre supérieur ou de toute une moitié du corps, avec troubles moteurs plus ou moins accusés (cas II, V).

Des sensations de fourmillements dans les deux membres inférieurs, survenant, soit isolément, soit comme prodrome de dérobage des membres inférieurs (cas IX).

Un de nos malades (cas IV) présenta un affaiblissement progressif des membres inférieurs, aboutissant à une paralysie presque complète, trouble différant, semble-t-il, des troubles habituels des tumeurs de la fosse postérieure.

Cushing cite deux cas, où il existait des troubles du sens stéréognosique qui firent intervenir sur la région pariétale.

Nous n'avons constaté de phénomènes de cette sorte chez aucun des malades de notre série.

Les troubles sensitifs et moteurs siégeant dans les membres sont dus à la compression par la tumeur des noyaux de Goll et de Burdach et des pyramides bulbaires.

Les douleurs médianes à irradiations scapulaires (cas X), les douleurs viscérales épigastriques (cas V), l'apparition plus tardive, sont dues probablement à la compression bulbaire, lors de l'engagement des amygdales cérébelleuses.

Les troubles sphinctériens sont fréquemment observés à la période d'état. Le malade de l'observation V, présentait, lors qu'il était pleinement conscient, de l'incontinence d'urine ; en d'autres cas, plus fréquents, on observe un retard marqué à la miction.

Les troubles sensitifs, subjectifs et objectifs, dans le domaine de la cinquième paire ont également été notés dans plusieurs de nos observations (cas II, V, XII). Ils étaient uni- ou bilatéraux.

Les vertiges vrais, à forme giratoire, survenant par crises déclenchées par un déplacement minime de la tête, et s'accompagnant parfois de dérochement des membres inférieurs, existaient avec une fréquence particulière chez nos malades, soit comme signe de début, soit à la période d'état (cas I, VII, XII).

Leur caractère précoce en fait un signe important de localisation. Chez la malade du cas VII, où ce trouble existait alors qu'elle ne présentait encore aucun signe objectif d'hypertension intracrânienne, il constitua un des éléments importants du diagnostic. Chez le malade du cas I, un trouble analogue accompagnant les crises de céphalée sous-occipitale, précéda de trois ans l'apparition des autres symptômes.

Le fait de retrouver un tel trouble dans l'anamnèse est en faveur d'une tumeur de la fosse postérieure, comprimant les noyaux vestibulaires. S'il est très ancien, il peut même faire penser à une tumeur développée primitivement au voisinage de cette région.

Le dérochement des jambes a été observé chez plusieurs

de nos malades, avec des caractères qui rappellent ceux du syndrome vestibulospinal décrit par M. le professeur Barré.

L'attitude anormale de la tête, qui est fréquemment et précocement observée dans les tumeurs de la ligne médiane, et surtout dans les tumeurs bas situées, se retrouve dans la plupart de nos observations (6 sur 14). Elle est variable suivant les cas, en anteflexion, en inclinaison latérale, en rétroflexion, souvent associée à des crises postérieures.

Chez deux de nos malades furent observés, associés à l'attitude fixée de la tête, des troubles assez particuliers que nous avons eu rarement l'occasion de constater avec cette intensité dans d'autres tumeurs de la fosse postérieure, et qui sont peut-être en rapport avec le caractère vasculaire de la tumeur. Celui-ci expliquerait la variation brusque des signes de compression provoquée par les changements d'attitude.

C'est ainsi que le malade du cas VI ressentit pour la première fois une violente douleur occipitale en se baissant. Chez ce malade, à l'attitude de la tête en antéflexion, s'ajoutait une flexion du tronc, et le malheureux ne put rentrer chez lui qu'en parcourant une distance de deux kilomètres entièrement courbé en avant. Par la suite, il présentait des crises fréquentes de céphalée sous-occipitale avec torticollis ; lorsque ces crises étaient très violentes, elles s'accompagnaient de flexion du tronc. Quelques semaines après, lorsque nous eûmes l'occasion d'examiner ce malade à la clinique, il présentait presque sans arrêt des crises de céphalée intenses, lui arrachant des gémissements, et qui ne s'atténuaient que dans une certaine position : attitude en chien de fusil, dans le decubitus latéral gauche, la tête fléchie et tournée à droite. Il devait rester des heures entières dans cette position, gardant une immobilité absolue, sous peine de déclancher un nouveau paroxysme. Lors de ces accès, il présentait des troubles du pouls et de la respiration.

Chez ce malade, il s'agissait d'un angiome caverneux médian bas situé avec un kyste à la base de l'amygdale cérébelleuse.

Une autre malade (cas V) ne pouvait rester dans la position couchée sans éprouver des vertiges intenses. Depuis deux ans, elle souffrait de crises de céphalée sous-occipitale avec torticolis, bientôt accompagnées de vertiges, lorsqu'elle modifiait cette attitude ; lors de son entrée à la clinique, la position couchée provoquait un vertige intense et du hoquet ; la malade était forcée de rester assise ; dans cette attitude, la tête se fixait en torticolis ; la position assise s'accompagnait, en outre, de vomissements, de douleurs épigastriques et de coliques intestinales.

Les troubles cérébelleux, dans ce groupe de tumeurs médianes ou paramédianes, sont, en dehors des troubles de la statique, inconstants ou d'apparition très tardive.

L'un des malades de ce groupe (cas XII) fut le seul où la maladresse du membre supérieur parut constituer un signe de début. Sa tumeur était constitué par un kyste hémisphérique volumineux et une tumeur murale juxtaventriculaire.

Le nystagmus nettement marqué à une valeur localisatrice importante dans les tumeurs de la fosse postérieure.

Dans l'observation I, il était très intense dans toutes les directions du regard, particulièrement à droite ; dans l'observation VIII, il apparut assez tardivement ; trois mois auparavant, un examen labyrinthique complet avait été pratiqué et s'était montré négatif. Mais à la période, où il fut constaté pour la première fois, ce nystagmus était encore associé à très peu de signes de localisation de tumeur de la fosse postérieure, et fut d'une grande utilité pour le diagnostic. Il s'agissait d'un nystagmus, dont la secousse lente de quelque côté que l'on fit regarder la malade, était dirigée vers la droite. Le docteur Clovis Vincent, qui constata ce symptôme la veille de l'intervention, le considéra comme un signe précieux de localisation.

Les épreuves vestibulaires ont donné, chez les malades de ce groupe, des résultats qui confirment ceux observés par divers auteurs dans les tumeurs du IV^e ventricule : résultats variables : le plus souvent excitabilité labyrinthique normale ou légèrement diminuée, absence de réaction

subjective. Il faut signaler que l'état des malades ne permet pas, en général, de pratiquer les épreuves complètes.

Les symptômes que nous venons d'énumérer, lorsqu'ils surviennent précocement, sont assez caractéristiques pour faire soupçonner l'existence d'une tumeur de la fosse postérieure, même en l'absence de signes ophtalmoscopiques d'hypertension intracranienne.

A plus forte raison, l'existence chez un même malade de plusieurs de ces symptômes aura-t-elle une grande valeur localisatrice. C'est par le groupement, la multiplicité de ces signes de compression du plancher du quatrième ventricule que certaines formes d'hémangiome acquièrent une individualité clinique.

Chez le malade du cas II, ils constituaient à eux seuls, associés au syndrome d'hypertension intracranienne, presque tout le tableau clinique ; ils permirent de poser le diagnostic précis du siège de la tumeur, et d'en présumer, d'après celui-ci, la nature histologique.

La malade du cas V présentait presque tous les symptômes que nous venons de décrire.

Le syndrome d'hypertension intracranienne dans les tumeurs de la partie basse du quatrième ventricule, présente certaines particularités.

Si, lors de l'intervention, tous nos malades présentaient des modifications du fond d'œil, celles-ci étaient parfois peu accusées (cas VII) et chez presque tous étaient apparues tardivement.

Contrairement à ce qu'on observe dans les autres tumeurs de la fosse postérieure, qui ne s'accompagnent souvent de signes bulbaires que lorsqu'elles ont réalisé un blocage par engagement des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital, et cela après avoir donné lieu, le plus souvent, à un syndrome d'hypertension intracranienne, les phénomènes bulbaires étaient chez ces malades de véritables signes de localisation et étaient déjà alarmants lorsqu'apparurent les premiers signes d'hypertension intracranienne ; il aurait

été dangereux d'attendre la phase de stase papillaire confirmée pour se décider à l'intervention.

Il est d'autres symptômes plus exceptionnels, qui, en dehors des antécédents familiaux ou de la coexistence d'autres malformations angiomateuses permettent de prévoir la nature vasculaire de la tumeur. Nous avons constaté de tels symptômes chez plusieurs de nos malades.

La présence de bruits intracrâniens à caractère vasculaire, rythmés par la circulation est parfois perçue par le malade.

Le malade de l'observation XII signalait une impression de bruit rythmé par le pouls qu'il localisait dans la région occipito-mastoïdienne droite.

La présence de tels symptômes n'a guère été signalée que dans les malformations vasculaires volumineuses, dans les hémangiomes artériels ; Cushing, dans la partie de sa monographie consacrée à ces malformations en étudie la fréquence au cours de telles affections (1).

Il rapporte deux observations de malades présentant des lésions angiomateuses, situées dans la fosse cérébelleuse. L'un présentait des bruits perçus à l'auscultation, l'autre un bruit uniquement subjectif dans l'oreille gauche « bruit de machine à vapeur ». Il signale que de tels symptômes ont été rencontrés également dans des tumeurs très vasculaires. Il rappelle l'observation de Meyer, publiée en 1886, où chez un enfant qui avait présenté de son vivant un bruit perceptible dans la région sous-occipitale, l'autopsie montra qu'il s'agissait d'une tumeur limitée, très vasculaire, sus-jacente au plancher du quatrième ventricule. La tumeur fut considérée à cette époque comme un gliome, comme le furent jusqu'aux travaux de Lindau et de Cushing un grand nombre de tumeurs vasculaires, et l'on peut présumer qu'il s'agissait peut-être d'hémangiome.

(1) H. Cushing et P. Bailey : Tumors arising from the blood-vessels of the brain. Baltimore, 1928.

Cushing signale un tel phénomène dans un cas d'hémangiome très volumineux emplissant tout le quatrième ventricule. Il estime que ce symptôme aurait pu faire prévoir la nature vasculaire de la tumeur.

La perception de tel bruits sera facilement distinguée des bourdonnements d'oreilles banaux, ou des hallucinations auditives. Ce symptôme devra être recherché soigneusement par l'interrogatoire, car il peut passer inaperçu du malade, lorsqu'il n'est pas très accusé, jusqu'au moment où l'on attire sur lui l'attention.

Son caractère rythmé par la circulation nous semble nécessaire pour prévoir la nature vasculaire de la tumeur.

D'autres tumeurs de cette région peuvent donner naissance à des phénomènes auditifs un peu différents. Une malade, dont l'observation a été rapportée par MM. Chavany, David et Loisel (1) signalait un bruit intracranien continu, comparable à un vrombrissement précédant des malaises à forme « d'anéantissement », avec chute, si elle se trouvait debout. Il s'agissait d'un gliome adhérent au plancher du quatrième ventricule.

Les hémangiomes de ce siège peuvent également donner lieu à de tels phénomènes. Le malade de l'observation IV disait entendre un bruit continu, « bruit d'avion », surtout marqué du côté droit. A l'intervention, on trouva un hémangiome de la ligne médiane, adhérent à la partie basse du quatrième ventricule.

Dans une de nos observations, l'hémangiome du quatrième ventricule était *visible à la radiographie*, sous forme de lacis vasculaire. Or, on sait que si cette visibilité est fréquente dans les cas de malformations artérielles intracranienne, presque toujours cérébrales et non cérébelleuses, les tumeurs vasculaires, constituées par des angiomes capillaires, ne sont guère visibles sur les radiographies.

(1) MM. Chavany, David et Loisel : Un cas anatomo-clinique de tumeur de la moitié inférieure du quatrième ventricule évoluant depuis longtemps sans distension ventriculaire importante. (Revu Neurologique, Janvier 1934).

Nous n'en avons retrouvé aucun cas dans la littérature. Cette image ne fut d'ailleurs constatée qu'après l'intervention (cas X).

La recherche d'ombres analogues sur les radiographies des autres malades de cette série, dans les cas antérieurs et postérieurs à celui-ci, resta négative. Cependant, ce signe mérite d'être cherché systématiquement chez les malades que l'on soupçonne d'être atteints de tumeur de la fosse postérieure. Sa présence permet de faire à la fois le diagnostic du siège de la tumeur et de sa nature vasculaire.

Certaines de ces tumeurs sont partiellement calcifiées et l'image de ces zones calcifiées sont visibles sur les clichés (1).

Dans le cas XIV, tumeur angiomateuse et calcifiée, insérée sur le plancher du quatrième ventricule et qui est constituée dans sa partie vasculaire par un hémangiome capillaire, la partie calcifiée est visible sur les clichés, sous forme d'une ombre circulaire située au niveau du quatrième ventricule. Cette image ne fut d'ailleurs constatée que lors de l'examen des clichés après l'intervention ; auparavant, elle était passée inaperçue, ce qui s'explique par ce fait qu'elle se projetait au niveau des cellules mastoïdiennes.

La *ventriculographie* qui dut être pratiquée, pour établir ou préciser le diagnostic de tumeur de la fosse postérieure, dans tous les cas du premier groupe, le fut aussi dans la grande majorité de tumeurs médianes ou para-médianes.

Chez plusieurs de ces malades (8 sur 11), malgré la netteté des symptômes cliniques, orientant presque à coup sûr vers le diagnostic de tumeur de la fosse postérieure médiane ou para-médiane, la ventriculographie dut cependant être faite pour confirmer ce diagnostic.

Il faut remarquer, en effet, qu'un grand nombre des signes de localisation que nous avons étudiés sont, soit des troubles purement subjectifs, soit des troubles passagers, qu'on ne retrouve que par l'interrogatoire des malades.

(1) C'est le cas d'un hémangiome cérébral publié par Clovis Vincent, M. David et P. Puech où il existait une tache dans la région de la tumeur. (Revue Ueurologique, Juin 1930).

Quand la maladie est parvenue à une phase très avancée de son évolution qu'il existe de l'amaurose, une obnubilation très marquée, il est très difficile de se baser sur de telles données pour établir le diagnostic du siège de la tumeur.

Il semble qu'il y ait même intérêt à étendre les indications de la ventriculographie à un très grand nombre de cas, car elle est pour le malade un facteur de sécurité qu'on ne doit pas négliger.

En général, dans les cas de tumeurs de la fosse postérieure avec distension des ventricules latéraux, la ventriculographie comporte moins d'inconvénients que dans certaines tumeurs sustentorielles. Cependant, chez les malades présentant déjà des signes de compression bulbaire, elle est susceptible d'aggraver ces troubles et d'assombrir le pronostic de l'intervention. Chez une des malades de cette série (cas IX), nous avons eu l'impression que la ventriculographie avait déterminé une aggravation sensible des troubles bulbaires. Elle dut être suivie immédiatement de l'intervention qui montra une tumeur sous-vermienne engagée avec les amygdales cérébelleuses dans le trou occipital.

La tardive apparition des signes d'hypertension intracranienne rendant souvent difficile le diagnostic même de tumeur, fait que les malades ont pu souvent parvenir à une phase avancée de compression bulbaire, sans avoir été amenés au neuro-chirurgen.

Une histoire clinique, où la chronologie, l'ordre d'apparition des symptômes sont bien mis en évidence pourra parfois permettre un diagnostic précis du siège de la tumeur et éviter au malade une ventriculographie qui risquerait d'aggraver son état.

Les résultats de la ventriculographie sont ceux que l'on constate dans toute tumeur de la fosse postérieure: Ventricules latéraux dilatés symétriquement, troisième ventricule entièrement injecté. Sur les clichés de profil, on peut parfois distinguer la partie supérieure du quatrième ventricule (cas 8) qui apparaît dilatée.

PRONOSTIC OPERATOIRE

Les travaux sur les hémangiomes du cervelet (ceux de Lindau (1), de Sargent (2), sur les kystes du cervelet avec hémangiome) sont des travaux presque exclusivement anatomiques. Ils concernent des séries de cas où l'ablation de la tumeur fut rarement tentée, soit que le diagnostic de tumeur de la fosse postérieure n'ait pu être établi à une époque l'on ne disposait pas de la ventriculographie, soit que l'état du malade n'ait permis qu'une trépanation décompressive.

Cushing ne retrouve dans la littérature antérieure à sa monographie, que deux cas de tumeurs du cervelet pouvant être identifiés avec les hémangiomes, qui aient été opérés avec succès. Sur les onze cas qu'il rapporte, sept survivaient lors de la publication de son ouvrage. Des quatre malades qui succombèrent, trois (cas XVI, XXII, XXIV) moururent dans les jours qui suivirent une tentative d'ablation de la tumeur, un sept mois après de récurrence non opérée (cas XXI).

Cushing insiste sur le danger que fait courir aux malades l'ablation de telles tumeurs, à la fois à cause de leur caractère vasculaire et de leur adhérence plus ou moins étendue au plancher du quatrième ventricule. L'ablation chirurgicale reste pourtant, de l'avis de Cushing, le seul traitement possible, la radiothérapie n'ayant pas sur les tumeurs vasculaires l'effet favorable qu'elle a parfois dans les malformations artérielles.

Cependant Bailey (3) semble être d'un avis un peu différent :

« L'ablation des hémangiomes solides qui sont insérés sur la région du calamus est plus hasardeuse. Elle peut être tentée, mais des difficultés respiratoires peuvent sur-

(1) Lindau. Studien uber Kleinhirncysten. Acta pathol. et microb. scandinavica, 1926. Suppl. I.

(2) P. Sargent et J. G. Greenfield : Hémangiomatous Cysts of the cerebellum. Brit. Journ. Surg. Juillet, 1929

(3) Intra cranial Tumors. P. Bailey, 1933.

venir, et si la tumeur n'est pas trop volumineuse, il vaudrait probablement mieux se contenter, dans la majorité des cas, d'une décompression suivie de radiothérapie. »

L'étude de la série des cas rapportés par Cushing, et qui concerne tous ceux observés par lui depuis 1910, montre le rôle essentiel qu'a pu jouer dans l'amélioration du pronostic opératoire l'emploi de l'électrocoagulation. Elle seule rend possible l'ablation de ces tumeurs, lorsqu'elles sont volumineuses et formées de capillaires ectasiés à type d'angiome caverneux.

Les formes, dont le pronostic opératoire est le plus favorable, sont les formes kystiques, à tumeur murale peu volumineuse et de siège accessible, postérieur ou supéro-externe. Ce sont, comme nous l'avons vu, les plus rarement observées.

Les cas, où la tumeur murale est de siège interne et antérieur, et adhère au quatrième ventricule, sont les plus fréquentes ; leur ablation est difficile, bien que la tumeur murale soit en général moins volumineuses que dans les formes solides. Dans ces derniers cas, le pronostic opératoire varie selon le volume de la tumeur. Les tumeurs volumineuses qui s'engagent profondément dans le quatrième ventricule et y adhèrent conduisent à des interventions très périlleuses. Les tentatives d'ablation risquent d'entraîner une perte sanguine importante et de provoquer des troubles respiratoires accentués.

Nous n'entrerons pas dans les détails de la technique opératoire qui varie d'ailleurs avec chaque cas.

Nous insisterons seulement sur ce fait que le pronostic opératoire de telles tumeurs, très vasculaires et de siège juxta-bulbaire est grandement influencé par l'état du malade avant l'intervention. Un malade en état de profonde dénutrition, presque cachectique (cas XIII) sera exposé à des troubles beaucoup plus importants : chute immédiate de la tension artérielle, pour une perte de sang minime, troubles respiratoires, que s'il avait été opéré à la période de début.

C'est dire l'importance qu'il peut y avoir à décélérer, par un examen clinique et un interrogatoire approfondis du malade, par des examens oculaires répétés, les symptômes qui permettront d'amener le malade au neuro-chirurgien, avant qu'il ne soit parvenu à une phase trop avancée de la maladie.

Dans la série des cas que nous rapportons, la mortalité opératoire fut de quatre cas sur les treize où fut tentée l'ablation de la tumeur. Une de ces malades (cas III) succomba après la deuxième intervention. Elle avait eu une survie de trois ans après la première.

PRONOSTIC LOINTAIN

Si le pronostic opératoire est variable selon le siège et l'étendue de la tumeur, les hémangiomes une fois extirpés ne récidivent pas s'ils sont enlevés complètement. Mais cette extirpation complète n'est pas toujours possible ; les difficultés opératoires ne permettent même pas, dans certains cas, de se rendre compte de l'étendue de la zone d'extension de la tumeur.

Sur notre série de 14 cas, où l'ablation de la tumeur fut tentée sur treize malades, un seul a dû subir une deuxième intervention, trois ans après la première (cas III). Huit des malades opérés depuis une période variant de cinq ans à neuf mois sont actuellement vivants. De l'une (cas V), nous n'avons pas de nouvelles depuis 1930.

CONCLUSIONS

Nous rapportons une série de quatorze cas d'hémangiomes du cervelet opérés.

Nous étudions leur évolution clinique avant l'intervention et leur pronostic opératoire. Sur quatorze cas, huit sont vivants et bien portants ; le plus ancien ayant été opéré depuis cinq ans.

Nous rapportons deux cas familiaux d'hémangiomes du cervelet, où l'on retrouve au cours de plusieurs générations des sujets ayant succombé à des tumeurs de la fosse postérieure ou présentant des lésions angiomeuses de la rétine.

Nous rapportons un cas d'hémangiome visible sur les clichés radiographiques, sous forme de lacis vasculaire, et un cas où la nature vasculaire de la tumeur pouvait être prévue par l'existence chez le malade de la perception de bruit intracranien rythmé par la circulation.

Nous rappelons à propos des hémangiomes de siège médian ou para-médian les caractères symptomatiques des tumeurs comprimant la partie inférieure du plancher du quatrième ventricule.

Vu :

Le Président de thèse :
G. ROUSSY.

Vu :

Le Doyen,
G. ROUSSY.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie,
CHARLETY.

